

ČESKO - SLOVENSKÁ PEDIATRIE

(První číslo vyšlo 1. 4. 1946 pod názvem Pediatrické listy)

VEDOUcí REDAKTOR:

doc. MUDr. OLDŘICH POZLER, CSc.
Dětská klinika FN a LF UK
Hradec Králové

ZÁSTUPKYNĚ VEDOUcíHO REDAKTORA:

doc. MUDr. MARTA BENEDEKOVÁ, PhD.
1. dětská klinika LFUK a DFNSP
Bratislava, Slovenská republika

EDITOR EMERITUS:

prof. MUDr. LIDKA LISÁ, DrSc.
FN Motol, Praha

REDAKČNÍ RADA:

prof. MUDr. JÁN BUCHANEC, DrSc.
Klinika dětí a dorostu JLF UK a MFN Martin
Slovenská republika

prof. MUDr. SVETOZÁR DLUHOLUCKÝ, CSc.
Dětská klinika NsP F. D. Roosevelta
Banská Bystrica, Slovenská republika

prof. MUDr. ZDENĚK DOLEŽEL, CSc.
II. dětská klinika LF MU Brno
Fakultní nemocnice Brno

prim. MUDr. JOSEF GUT
Dětské oddělení NsP Česká Lípa

doc. MUDr. JANA HAMANOVÁ, CSc.
Subkatedra dorostového lékařství IPVZ Praha

doc. MUDr. HANA HOUŠŤKOVÁ, CSc.
Pediatrická klinika UK 1. LF ve FTNSP,
Dětská klinika IPVZ, Praha

doc. MUDr. JOZEF HOZA, CSc.
Klinika dětského a dorostového lékařství
UK 1. LF a VFN Praha

prof. MUDr. JAN JANDA, CSc.,
Pediatrická klinika UK 2. LF, FN Motol, Praha

prim. MUDr. LUMÍR KANTOR, PhD.
Novorozenecké oddělení FN Olomouc

prof. BERTHOLD KOLETZKO, MD
Universitäts Poliklinik Mnichov, SRN

prof. MUDr. LÁSZLÓ KOVÁCS, DrSc., MPH
2. dětská klinika LFUK a DFNSP
Bratislava, Slovenská republika

prof. MUDr. JAN LEBL, CSc.
Pediatrická klinika UK 2. LF, FN Motol, Praha

prof. MUDr. ĽUDMILA PODRACKÁ, CSc.
I. Klinika dětí a dorostu LF UPJŠ Košice
Slovenská republika

prof. MUDr. PETR POHUNEK, CSc.
Pediatrická klinika UK 2. LF, FN Motol, Praha

MUDr. OLGA ROŠKOTOVÁ
Dětské středisko Litoměřice

MUDr. FRANTIŠEK SCHNEIBERG
Ústav pro humanitní studia v lékařství
UK 1. LF Praha

MUDr. ZDENĚK SLAVÍK, MD (UK), FRCPCH
Royal Brompton Hospital
Londýn, Velká Británie

prof. MUDr. FRANTIŠEK STOŽICKÝ, DrSc.
Dětská klinika, Fakultní nemocnice
Plzeň-Lochotín

prim. MUDr. JAN ŠKOVŘÁNEK, CSc.
Kardiocentrum FN Motol, Praha

prof. RADVAN URBANEK, MD
Kirchgarten, SRN

prof. MUDr. JIŘÍ ZEMAN, DrSc.
Klinika dětského a dorostového lékařství
UK 1. LF a VFN Praha

prof. MUDr. MIRKO ZIBOLEN, CSc.
Neonatologická klinika JLF UK a MFN Martin
Slovenská republika

IX. ČESKÝ PEDIATRICKÝ KONGRES

s mezinárodní účastí

Olomouc, 19.–22. 5. 2010

IXth CZECH PEDIATRIC CONGRESS

with international participation

Olomouc, 19–22 May 2010

OBSAH

Mihál V.: Úvodní slovo	221
Program kongresu	222
Přednášky a postery	235
Rejstřík autorů	362

<http://www.cls.cz>

ČESKO-SLOVENSKÁ PEDIATRIE

© Česká lékařská společnost J. E. Purkyně, Praha 2010

Vydává: Česká lékařská společnost Jana Evangelisty Purkyně, Sokolská 31, 120 26 Praha 2.

Vedoucí redaktor: doc. MUDr. O. Pozler, CSc., **zástupkyně vedoucího redaktora:** doc. MUDr. M. Benedeková, PhD.

Odpovědná redaktorka: B. Binědová, e-mail: binedova@centrum.cz

Tiskne: Tiskárna Prager – LD s.r.o., Kováků 9, 150 00 Praha 5.

Rozšiřuje v ČR: Nakladatelství Olympia, a.s., Praha, **do zahraničí (kromě SR):** Myris Trade s.r.o., V Štíhlách 1311/3, P.O. Box 2, 142 01 Praha 4, myris@myris.cz, tel.: 234 035 205, **v SR:** Mediaprint-Kapa Pressegrasso, a.s., oddelenie inej formy predaja, P.O. Box 183, Vajnorská 137, 830 00 Bratislava 3,

tel.: 004212444 588 16, 00421 244 458 821, fax: 00421 244 458 819, e-mail: predplatne@abompkapa.sk.

Vychází: 12krát ročně. **Předplatné:** na rok pro ČR je 1032,00 Kč, SR 51,60 €, jednotlivé číslo 86,00 Kč, SR 4,30 €.

Informace o předplatném podává a objednávky českých předplatitelů přijímá:

Nakladatelské a tiskové středisko ČLS JEP, Sokolská 31, 120 26 Praha 2, tel.: 296 181 805 – J. Spalová, e-mail: spalova@cls.cz.

Informace o podmínkách inzerce poskytuje a objednávky přijímá: Inzertní oddělení ČLS JEP,

tel.: 224 266 252, tel./fax: 224 266 265, e-mail: ntsinzerce@cls.cz.

Registrační značka MK ČR E1678

Rukopisy zasílejte na adresu: doc. MUDr. Oldřich Pozler, CSc., Dětská klinika FN, Sokolská 581, 500 05 Hradec Králové, e-mail: pozler@lfhk.cuni.cz.

Rukopis byl předán do výroby 19. 4. 2010.

Zaslané příspěvky se nevracejí.

Vydavatel získává otištěním příspěvku výlučné nakladatelské právo k jeho užití.

Otištěné příspěvky autorů nejsou honorovány, autoři obdrží bezplatně jeden výtisk časopisu.

Vydavatel a redakční rada upozorňují, že za obsah a jazykové zpracování inzerátů a reklam odpovídá výhradně inzerent. Žádná část tohoto časopisu nesmí být kopírována za účelem dalšího rozšiřování v jakékoliv formě či jakýmkoliv způsobem, ať již mechanickým nebo elektronickým, včetně pořizování fotokopíí, nahrávek, informačních databází na mechanických nosičích, bez písemného souhlasu vlastníka autorských práv a vydavatelského oprávnění.

**IX. český pediatrický kongres
s mezinárodní účastí
Olomouc, 19.–22. 5. 2010**

**IXth Czech Pediatric Congress
with international participation
Olomouc, 19–22 May 2010**

Pořadatelé:

Česká pediatrická společnost ČLS JEP
Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

Ve spolupráci:

Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR, Sdružení Šance – sdružení rodičů a přátel
hematologicky a onkologicky nemocných dětí, o.s., Nadace pro výzkum rakoviny –
Rakovina věc veřejná, Statutární město Olomouc, Olomoucký kraj

Prezident kongresu:

prof. MUDr. Vladimír MIHÁL, CSc.

Vědecký výbor kongresu:

prof. MUDr. Peter Bánovčin, CSc., prof. MUDr. Milan Bayer, CSc., MUDr. Hana Cabrnachová,
prof. MUDr. Svetozár Dluholucký, CSc., prof. MUDr. Ivana Drtílková, CSc.,
doc. MUDr. Michal Hladík, Ph.D., prof. MUDr. Hana Hrstková, CSc.,
doc. MUDr. Hana Houštková, CSc., doc. MUDr. Jozef Hoza, CSc., prof. MUDr. Jan Janda, CSc.,
doc. MUDr. Jiří Kobr, Ph.D., prof. MUDr. László Kovács, DrSc., MUDr. Vladimír Němec,
MUDr. Jan Pajerek, prof. MUDr. Ludmila Podracká, CSc., MUDr. Luděk Ryba,
doc. MUDr. Josef Sýkora, CSc., prof. MUDr. Jaroslav Štěrba, CSc.

Programový výbor:

MUDr. Pavel Frühauf, CSc., doc. MUDr. Marián Hajdúch, Ph.D., MUDr. Lumír Kantor,
doc. PhDr. Jana Kocourková, Ph.D., prof. MUDr. Vladimír Komárek, CSc., MUDr. Marián Koranda,
prof. MUDr. Jan Lebl, CSc., MUDr. Pavel Neugebauer, doc. MUDr. Hana Ošlejšková, Ph.D.,
prof. MUDr. Petr Pohunek, CSc., doc. MUDr. Dagmar Pospíšilová, Ph.D.,
doc. MUDr. Oldřich Pozler, CSc., JUDr. Ing. Lukáš Prudil, Ph.D., doc. MUDr. Dalibor Sedláček, CSc.,
prof. MUDr. Jaroslav Slaný, CSc., MUDr. Darina Stančíková, doc. MUDr. Marie Staňková, CSc.,
prof. MUDr. Jan Starý, DrSc., doc. MUDr. Zbyněk Straňák, CSc., doc. MUDr. Marta Šnajderová, CSc.,
doc. MUDr. Zdeněk Šumník, Ph.D., MUDr. Leoš Teslík, MUDr. Václav Vobruba,
MUDr. Jitřenka Venháčová

Organizační výbor:

prof. MUDr. Zdeněk Doležel, CSc., MUDr. Josef Gut, MUDr. Jarmila Seifertová,
MUDr. Jaroslav Wiedermann, CSc., doc. MUDr. Jiřina Zapletalová, Ph.D.

Odborný a organizační výbor sekce sester:

Mgr. Jaroslava Fendrychová, Ph.D., Mgr. Jana Kameníčková, Bc. Světlana Kašubová,
Mgr. Jana Marounková



Vakcína proti HPV typu 16 a 18
rekombinantní, adjuvovaná, adsorbovaná

Dlouhodobá ochrana proti cervikálnímu karcinomu^{1,2,3*}

- Vysoké hladiny protilátek díky adjuvantnímu systému 04 (AS04).^{1,2,4}
- Až 100% účinnost proti perzistentní infekci přetrvávající zatím 6,4 roku.⁵

ZKŘÁCENÝ SOUHRN ÚDAJŮ O PŘÍPRAVKU

NÁZEV PŘÍPRAVKU: Cervarix[™] injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce. Vakcína proti lidskému papilomaviru [typy 16, 18] (rekombinantní, adjuvovaná, adsorbovaná). **KLINICKÉ ÚDAJE Složení:** 1 dávka (0,5 ml) obsahuje: Papilomaviri humani typ 16 L1 protein 20 mikrogramů a typ 18 L1 protein 20 mikrogramů ve formě neinfekčních, viru podobných částic (VLP, virus-like particles) adjuvovaný na AS04 obsahující: 3-O-deacyl-4'-monofosforyl-lipid A (MPL) 50 mikrogramů adsorbovaný na hydroxid hliníku, hydratovaný (Al(OH)₃) celkem 0,5 miligramu Al³⁺. **Indikace:** Cervarix[™] je vakcína určená k prevenci vysokého stupně premaligních cervikálních lézí a cervikálního karcinomu, které jsou kauzálně spojeny s lidským papilomavirem (HPV) typu 16 a 18. Indikace je založena na prokázané účinnosti Cervarixu u žen ve věku 15 až 25 let a na prokázané imunogenitě této vakcíny u dívek a žen ve věku 10 až 25 let. Použití Cervarixu musí být v souladu s oficiálními doporučeními. **Dávkování a způsob podání:** Doporučené očkovací schéma je 0, 1, 6. měsíc. Potřeba podání posilovací dávky nebyla stanovena. Doporučuje se, aby osoby, které dostanou jako první dávku Cervarix[™], dokončily 3dávkové očkovací schéma rovněž vakcínou Cervarix[™]. Cervarix[™] je určen k intramuskulární aplikaci do oblasti deltového svalu. Cervarix[™] nesmí být v žádném případě aplikován intravaskulárně nebo intradermálně. Údaje o subkutánním podání Cervarixu nejsou k dispozici. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivé látky nebo na kteroukoliv pomocnou látku. Aplikace vakcíny Cervarix[™] musí být odložena u osob trpících akutním vážným horečnatým onemocněním. Přítomnost lehké infekce, jako je nachlazení, není kontraindikací pro imunizaci. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** Stejně jako u všech injekčních vakcín musí být i po aplikaci této vakcíny pro případ vzácné se vyskytující anafylaktické reakce okamžitě k dispozici odpovídající lékařská péče a dohled. Stejně jako u jiných vakcín aplikovaných intramuskulárně musí být i Cervarix[™] podáván opatrně osobám s trombocytopenií nebo s jakoukoli poruchou koagulace, protože po intramuskulárním podání může u takových osob dojít ke krvácení. Stejně jako u jiných vakcín nemusí být u všech očkovanych jedinců dosaženo ochranné imunitní odpovědi. Cervarix[™] chrání proti nemoci způsobené HPV typu 16 a 18. Karcinom děložního čípku však mohou způsobit i jiné onkogenní typy HPV, proto zůstává rutinní cervikální screening kriticky důležitý a mělo by se v něm pokračovat podle místních doporučení. Očkování nenahrazuje pravidelný cervikální screening ani bezpečnostní opatření proti expozici HPV a sexuálně přenosným nemocem. Neprokázalo se, že by Cervarix[™] měl terapeutický efekt. Vakcína proto není určena k léčbě cervikálního karcinomu, cervikální intraepiteliální neoplasie (CIN) nebo jakýchkoli jiných zjištěných lézí souvisejících s HPV. Cervarix[™] nechrání ženy před lézemi souvisejícími s HPV, pokud již byly v době očkování infikovány HPV-16 nebo HPV-18. **Těhotenství a kojení:** Speciální studie zabývající se vakcinací těhotných žen nebyly provedeny. Očkování vakcínou Cervarix[™] během kojení by se mělo provádět jen tehdy, pokud možné výhody očkování převažují možná rizika. **Nežádoucí účinky:** Nejčastějším nežádoucím účinkem pozorovaným po podání vakcíny byla bolest v místě vpichu, která se vyskytla v 78 % všech dávek. Většina těchto reakcí, které netrvaly dlouho, měla mírný až střední průběh. Dále se vyskytovaly: reakce v místě vpichu včetně bolesti, zarudnutí, otok, únava, bolest hlavy, gastrointestinální symptomy včetně nauzey, zvracení, průjem a bolesti břicha, svědění/pruritus, vyrážka, kopřivka, myalgie, artralgie. **FARMACEUTICKÉ ÚDAJE Inkompatibilita:** Cervarix[™] nesmí být mísen s jinými léčivými přípravky. **Doba použitelnosti:** 4 roky. **Zvláštní opatření pro uchovávání:** Uchovávejte v chladničce (2 °C–8 °C). Chraňte před mrazem. Uchovávejte v původním obalu, aby byl přípravek chráněn před světlem. Při uchovávání lahvičky s vakcínou se může vytvořit jemný bílý sediment a bílý bezbarvý supernatant. To však není známkou znehodnocení vakcíny. Vakcína musí být před aplikací řádně protřepána. Před aplikací musí být obsah lahvičky před i po protřepání vizuálně zkontrolován, zda neobsahuje jakékoli cizí částice a/nebo jestli nemá změněný vzhled. Je-li patrná jakákoliv změna vzhledu, je třeba vakcínu vyřadit. **Druh obalu a velikost balení:** 0,5 ml suspenze v předplněné injekční stříkačce (sklo typu I) s pistovou zátkou (butylprůžek), s jehlami nebo bez jehel, o velikosti balení 1 a 10. Na trhu nemusí být všechny velikosti balení. **DRŽITEL ROZHODNUTÍ O REGISTRACI:** GlaxoSmithKline Biologicals s.a., Rue de l'Institut 89, B-1330 Rixensart, Belgie. **REGISTRAČNÍ ČÍSLO:** EU/1/07/419/001-009. **DATUM PRVNÍ REGISTRACE/PRODLOUŽENÍ REGISTRACE:** 20. 9. 2007. **DATUM REVIZE TEXTU:** 23. 11. 2009. Podrobné informace o tomto přípravku jsou uveřejněny na webových stránkách Evropské lékové agentury (EMA) <http://www.emea.europa.eu/>. Přípravek je vázán na lékařský předpis a není hrazen z veřejného zdravotního pojištění. Úplnou informaci pro předepisování najdete v Souhrnu údajů o přípravku nebo se obraťte na adresu společnosti GlaxoSmithKline s.r.o., Na Pankráci 17/1685, 140 21 Praha 4, tel.: 222 001 111, fax: 222 001 444, www.gsk.cz. Verze SPC platná ke dni vydání materiálu (20. 4. 2010).

REFERENCE: 1. Gall SA et al. Substantial impact on precancerous lesions and HPV infections through 5.5 years in women vaccinated with the HPV-16/18 VLP AS04 candidate vaccine. Presented at the 2007 meeting of the AACR, Los Angeles, CA, April 14–18, 2007. Abstract 4900. 2. Harper DM et al. Sustained efficacy up to 4.5 years of a bivalent L1 virus-like particle vaccine against human papillomavirus types 16 and 18: follow-up from a randomised control trial. Lancet 2006; 367: 1247–1255. 3. Schwartz TF. Expert Review Vaccines 7(10), 1465–1473 (2008). 4. Giannini SL et al. Enhanced humoral and memory B cellular immunity using HPV16/18 L1 VLP vaccine formulated with the MPL/aluminium salt combination (AS04) compared to aluminium salt only. Vaccine 2006; 24: 5937–5949. 5. SPC přípravek Cervarix. * Dlouhodobé sledování pokračuje.

19. – 22. 5. 2010 / Olomouc

IX. ČESKÝ PEDIATRICKÝ KONGRES S MEZINÁRODNÍ ÚČASTÍ

v tradici kongresu pediatriů a dětských sester XXVIII. dnů praktické a nemocniční pediatrie

Vážení kolegové, milí přátelé,

máme tu čest být pořadatelem IX. pediatrického kongresu s mezinárodní účastí, který je připravován pod záštitou rektora Univerzity Palackého a primátora města Olomouc. Garanci převzala Česká pediatrická společnost ČLS JEP.

Dovolte mi, abych Vás co nejsrdečněji pozval na diskusi o tématech našeho významného oboru – pediatrie, ve kterém v průběhu několika posledních desetiletí došlo k podstatným změnám. Účast našich i zahraničních význačných osobností zaručuje, že jejich rozsáhlé znalosti a zkušenosti obohatí všechny účastníky kongresu o nové poznatky a přispějí tak k vysokému odbornému standardu kongresu.

Předpokládáme, že IX. pediatrický kongres s mezinárodní účastí navštíví kolem 1200 účastníků. K setkání jsme vybrali zcela nové kongresové centrum, které bude slavnostně otevřeno před zahájením našeho kongresu. Je jím NH Hotel Olomouc, budovaný v blízkosti univerzitní sportovní haly.

IX. ročník kongresu jsme volili tak, aby přinesl řadu nových poznatků pro české a slovenské pediatriy a byl po odborné stránce již tradičně zajímavý i pro střední zdravotnický personál. Témata kongresu by měla reflektovat aktuální vývojové trendy pediatrie v kontextu naší evropské integrace.

Za organizátory kongresu si Vás dovoluji pozvat na tuto akci a věřím, že jarní Olomouc roku 2010 Vám nabídne kromě odborných podnětů také řadu společenských a kulturních zážitků.

Olomouc je dnes moderním univerzitním městem, v níž je evropská historie zaznamenána jedinečným způsobem. Umístěná přímo v srdci Evropy, otevřená návštěvníkům, patří Olomouc právem mezi přední kongresová města.

Naše město se svou bohatou kulturní a vědeckou historií Vás očekává. Zveme Vás, vážení přátelé, srdečně do Olomouce ve dnech 19.–22. května 2010 k utužení starých přátelství a vytvoření nových.

*Vladimír Mihál
prezident kongresu, místopředseda ČPS ČLS JEP
a přednosta Dětské kliniky LF UP a FN Olomouc*

Program

Středa 19. května

Podvečerní slavnostní zahájení v Kapli božího těla

Čtvrtek 20. května

Sál č. 1

8.15 Slavnostní zahájení

8.30–10.00 Plenární přednášky

- Rotavirová infekce – nejenom epidemiologický a ekonomický problém
T. Vesikari
- Měnící se alergie v měnícím se světě
V. Špičák
- Česká dětská hematologie a onkologie 1990–2010
J. Starý

10.00–10.30 Přestávka

10.30–12.30 Psychosomatická onemocnění – garant J. Seifertová, J. Kocourková

- Psychologické aspekty psychosomatických poruch
J. Kocourková
- Je psychosomatizace v ordinaci praktického dětského lékaře častá?
J. Seifertová
- Jak to vidí gastroenterolog?
O. Pozler
- Primární bolesti hlavy v neuropediatrické praxi
M. Kunčíková, M. Kvardová, H. Medřická
- Psychiatrická onemocnění s převahou somatických příznaků
J. Koutek

12.30–14.00 Oběd / Firemní sympozia

- GlaxoSmithKline jako partner v očkování pediatra:
Očkování proti HPV, jakou roli hraje pediatr v prevenci HPV?
J. Sláma
Ochrana celé rodiny proti pertussi začíná již v ordinaci pediatra
- Nutricia: Novinky z výzkumu společnosti Nutricia
K. Uxová

14.00–15.30 Infektologie – garant M. Staňková, D. Sedláček

- Děti exponované viru lidské imunodeficiencie a jím infikované
H. Rozsypal, D. Jilich, M. Staňková, J. Záhumenský, M. Holub
- Drogová problematika dětí a mladistvých ve vztahu k infekčním nemocem
J. Hobstová
- Závažné neuroinfekce u dětí
L. Rožnovský
- Chřipka u dětí
Z. Blechová, V. Marešová
- Klinické projevy lymeské boreliózy v dětském věku
L. Krbková
- Dětská izolační lůžka resuscitační péče pro pacienty s infekčními a/nebo vysoce nakažlivými nemocemi
V. Dedek, H. Houštková, M. Fajt, H. Roháčová, P. Camprová, M. Sádlo, L. Sedláčková, J. Havránek, P. Heinige, K. Brosch

15.30–16.00 Přestávka

16.00–17.30 Právní a etické aspekty pediatrické péče – garant J. Slaný, L. Prudil

- Některé etické problémy současné pediatrie
J. Slaný
- Aktuální etické otázky počátku lidského života: od embryonálních kmenových buněk k baby-boxům
K. Šípr, H. Šiprová
- Náhradní mateřství (vypůjčená děloha) – pohled pediatra
F. Schneiberg
- Šikana očima dětí
E. Kadlecová, M. Velemínský a kol.
- Právní a etické aspekty pediatrické péče
L. Prudil

17.30–18.30 Firemní sympozia

- Merck Sharp & Dohme IDEA
Kvadrivalentní vakcína v klinické praxi
J. Štěpán
Rotaviry – umíme je léčit a předcházet jim?
N. Szitányi
- Astellas Pharma: Antibiotické mýty a jejich racionální řešení
Z. Blechová

Sál č. 2

10.30–12.00 Kardiologie – garant M. Šamánek, B. Hučín

- Péče o děti se srdeční vadou v ČR
J. Škovránek
- Pozdní následky Fontanovy cirkulace u jedinců s funkčně jedinou srdeční komorou
V. Chaloupecký, T. Tláskal, R. Gebauer, V. Tomek, O. Reich, P. Tax, H. Bartáková, P. Kubuš, J. Radvanský, J. Lisý, I. Hadačová, J. Škovránek

- Prenatální kardiologie v České republice
V. Tomek, J. Škovránek, J. Gilík, J. Marek
- Léčba srdečních vad u dětí katetrizačními intervencemi
P. Tax, O. Reich
- Kardiochirurgie v Dětském kardiocentru v Motole
B. Hučín
- Předcházet nejčastější příčině úmrtí musí pediatri
M. Šamánek

12.00–13.30 Oběd

13.30–15.00 Neonatologie – garant Z. Straňák, L. Kantor

- Neonatologie, co nového od kongresu v Jihlavě?
L. Kantor
- Aktuální postupy u novorozenců s poruchou poporodní adaptace
Z. Straňák
- Současné možnosti chirurgické ligace otevřené tepenné dučeje u dětí s nízkou porodní hmotností v České republice
T. Matějka, P. Vojtovič, T. Tláskal, J. Škovránek, M. Černý, K. Liška, P. Huml, L. Kantor, Z. Kokštein
- Nezralý novorozenec v péči PLDD
J. Dort, E. Dortová
- Infekční onemocnění v novorozeneckém věku
J. Janota

15.00–15.30 Přestávka

15.30–17.00 Dětská hematologie a onkologie – garant D. Pospíšilová, J. Starý

- Současné možnosti diagnostiky a léčby imunitní trombocytopenické purpury u dětí
D. Pospíšilová
- Transplantace kmenových buněk krvetvorby s použitím alternativních dárců
P. Sedláček, P. Keslová, R. Formánková, L. Król, M. Matulová, A. Stetsko, P. Říha, P. Hubáček, J. Starý
- Symptomatologie a současné léčebné postupy u vybraných embryonálních nádorů (retinoblastom, hepatoblastom, nefroblastom)
J. Mališ
- Von Willebrandova nemoc v dětském věku
J. Blatný
- Osud dětí léčených pro akutní lymfoblastickou leukémií podle protokolů ALL-BFM 90 a ALL-BFM 95 – dlouhodobé sledování
P. Smíšek, J. Starý, I. Janotová, P. Gajdoš, B. Blažek, Z. Černá, J. Hak, H. Hrstková, Y. Jabali, V. Mihál, D. Procházková, J. Štěrba
- Metronomická léčba v dětské onkologii jako nová léčebná metoda
D. Bronišová, P. Múdry, V. Bajčiová, D. Valík, L. Dubská, P. Mazánek, K. Zitterbart, Z. Pavelka, L. Deák, N. Andre, J. Štěrba

17.00–17.15 Přestávka

- 17.15–18.15 Pediatrie a ČARO (symposium České aliance proti chronickým respiračním onemocněním)**
- ČARO – jeho vznik a cíle
V. Kolek
 - Pediatrický program GARD – chronická onemocnění horních cest dýchacích
V. Špičák
 - Chronická respirační onemocnění u dětí
F. Kopřiva

Pátek 21. května

Sál č. 1

8.00–9.45 Plenární přednášky

- E-Learningový portál Slovenskej lekárskej komory
D. Meško, M. Dragula, M. Jurigová, M. Turček
- **Předání Brdlíkovy ceny za celoživotní přínos české pediatrii a předání Ceny České pediatrické společnosti za vědeckou činnost**

9.45–10.15 Přestávka

10.15–12.15 Adolescentní medicína – garant M. Šnajderová, L. Teslík

- Hormonální kontraceptiva u adolescentních dívek
M. Šnajderová
- Hormonální antikoncepce v ambulanci dětského gynekologa
L. Teslík
- Vrozené trombofilní dispozice a hormonální antikoncepce
I. Hadačová
- Hormonální kontraceptiva v dermatologii
H. Korandová
- Náplň a provádění preventivních prohlídek u adolescentů, zkušenosti s HAK v ambulanci PLDD
H. Cabrnachová
- Naše zkušenosti s tromboembolickou chorobou u adolescentních dívek s hormonální antikoncepcí
D. Pospíšilová

12.15–13.45 Oběd / Firemní sympozia

- Hamé
- Hipp: Nová mléčná kojenecká výživa HiPP
H. Bujnová
- IPSEN PHARMA: Nové trendy v léčbě zácpy u dětí a adolescentů
J. Nevorál

13.45–15.45 Gastroenterologie, hepatologie a výživa – garant O. Pozler, P. Frühauf

- Ikterus novorozenců a kojenců
R. Kotalová
- Racionální indikace probiotik
J. Nevorál
- Cílený screening celiakie
P. Frühauf
- Nespecifické střevní záněty – diagnostika a terapie
O. Pozler

15.45–16.15 Přestávka / Firemní sympozium

- Nestlé: Vliv bakteriálního osídlení na rozvoj obezity
P. Frühauf

16.15–18.15 Primární péče – garant H. Cabrnachová, P. Neugebauer

- Očkování dětské populace v ČR v roce 2010
H. Cabrnachová
- Nová doporučení v oblasti nepovinných očkování, aktuální informace o očkovacích látkách
R. Chlábek
- Syndrom náhlého úmrtí kojence v roce 2010
H. Houšťková
- Kraniosynostózy a deformity neurokrania – pediatrické minimum
H. Krásničanová
- Hodnocení stavu výživy v pediatrii – kritéria eutrofie, podváhy, dystrofie, nadváhy a obezity
H. Krásničanová
- Děti s porodní hmotností pod 1500 g vyšetřené v rizikové poradně v 5 letech věku
M. Kašparová, P. Kašpar, B. Fišárková, M. Nečasová
- WHO studie některých antropologických údajů sedmiletých dětí
B. Procházka
- Hyperkinetická porucha u dětí
M. Hrdlička

18.15–18.30 Přestávka

18.30–20.00 Workshop Molekulární biologie v pediatrii – garant M. Hajdúch, V. Mihál

- Molekulární technologie v medicíně
A. Bóday
- Mnohočetná léková rezistence
F. Kopřiva
- DNA microarrays
J. Srovnal
- Molekulárně biologické aspekty anémií
D. Pospíšilová
- Molekulární biologie solidních nádorů dětského věku
T. Eckschlager, A. Vícha
- Klinický význam prognostických znaků v léčbě dětských leukémií
V. Mihál

Sál č. 2

7.15–7.45

Ranní setkání společnosti Novo Nordisk

- SNÍDANĚ S EXPERTEM: Jak se žije dívkám a ženám s Turnerovým syndromem v České republice (ale ne všem – je stále mnoho pacientek, jejichž diagnóza nebyla dosud stanovena)
J. Zapletalová

10.00–11.30

Diabetologie – garant J. Venháčová, Z. Šumník

- Viry v patogenezi prediabetické autoimunity – které, proč a jak
O. Cinek, G. Tapia, K. S. Ronningen
- Léčba dětského diabetu v Evropě a u nás: projekt SWEET
Z. Šumník, O. Cinek, J. Lebl, T. Danne
- Inzulínové pumpy u dětí
J. Škvor
- Kontinuální monitorace glukózy – možnosti a přínos v léčbě dětí s diabetes mellitus
J. Venháčová, P. Venháčová
- Co přináší diagnostika monogenního diabetu dětským pacientům?
J. Lebl, Š. Průhová, P. Dušátková, Z. Šumník, S. Koloušková, M. Šnajderová, O. Cinek

11.30–12.00

Přestávka

12.00–13.30

Neurologie – garant H. Ošlejšková, V. Komárek

- Co je podstatné a co nové v dětské epileptologii?
V. Komárek
- Neepileptické záchvaty: nejčastější omyly v diferenciální diagnostice epileptických záchvatů
H. Ošlejšková
- Multidisciplinární management neurovývojových poruch
H. Ošlejšková, P. Cahová, P. Pejčochová
- EEG a zobrazovací metody u neurovývojových onemocnění
V. Komárek
- Náhlá a neočekávaná ohrožení života v dětské neurologii
V. Komárek
- Projekt časně diagnostiky Pompeho nemoci u vysoce rizikové populace dětí a mladistvých v ČR
H. Ošlejšková, Š. Rusňáková, S. Vohánka

13.30–14.30

Oběd

14.30–16.00

Endokrinologie – garant J. Zapletalová, J. Lebl

- Poruchy pohlavního vývoje
J. Zapletalová, R. Pomahačová, I. Plášilová, J. Lebl
- Záhada vegetariánské dívky
J. Zapletalová, K. Michálková
- Záhada hubnoucí dívky
I. Plášilová, O. Pozler
- Záhada pomocného chlapce
R. Pomahačová
- Záhada jednovaječných dvojčat
J. Lebl

16.00–16.30 *Přestávka*

16.30–18.00 Systémová onemocnění pojiva – garant P. Doležalová, J. Hoza

- Diferenciální diagnostika artritidy v dětském věku
P. Doležalová, D. Němcová, J. Hoza
- Etanercept v léčbě JIA – naše zkušenosti
D. Němcová, P. Doležalová, M. Macků, J. Hoza
- Metotrexát v léčbě juvenilní idiopatické artritidy: klinická doporučení
J. Tuková, P. Doležalová, D. Němcová, J. Hoza
- Extraartikulární projevy revmatických onemocnění u dětí
M. Macků, J. Fráňová, M. Schiller

18.00–18.30 Firemní sympozia

- Medindex – Způsob léčby akutních zánětů dýchacích cest provázených kašlem a léčba chronických bronchitid
I. Šulec

Sobota 22. května

Sál č. 1

8.30–10.00 Plenární přednášky

- Obezita a metabolický syndróm u dětí a adolescentov
L. Kovács
- Úloha vrodenej imunity v patogenéze infekcií močových ciest
L. Podracká
- Pediatrie 21. století: technologie versus nemocné dítě
J. Feber, P. Geier

10.00–10.15 *Přestávka*

10.15–12.15 Dětská pneumologie – garant P. Pohunek, F. Kopřiva

- Vývoj epidemiologických ukazatelů a dat o závažnosti dětského astmatu ve světě a v ČR
P. Pohunek, T. Svobodová
- Genetika astmatu a její význam v pediatrické praxi
F. Kopřiva
- Zánět dýchacích cest u dětských respiračních onemocnění a jeho neinvazivní vyšetřování
J. Chládková
- Obtížně léčitelné astma u dětí a možnost jeho cílené léčby
T. Svobodová, K. Urbanová, J. Uhlík, V. Povýšilová, P. Pohunek
- Ciliární dyskineze – jak se může stará známá nemoc změnit v novou výzvu
J. Djakow, T. Svobodová, J. Uhlík, O. Cínek, P. Pohunek
- Diferenciální diagnostika dušnosti při tělesné námaze
P. Basek

12.15–12.45 *Přestávka*

12.45–13.45 Dětská psychiatrie – garant D. Stančíková, M. Koranda

- Dítě, rodič a návykové látky
I. Preslová
- Možnosti terapeutické práce s dospívajícími problémovými uživateli drog (Model pracoviště CESTA Řevnice)
I. Platz
- Specifika adiktologické péče u dětí a mladistvých uživatelů drog
M. Koranda
- Zneužívání psychotropných látek u dětí a dospívajících v Slovenskej republike
J. Kresánek, K. Furková, S. Plačková, B. Cagánová

Sál č. 2

7.45–8.15 Snídaně s firmou Pfizer

- Pneumokoková onemocnění a nová vakcína Prevenar 13

10.15–11.45 Nefrologie – garant J. Janda, Z. Doležel

- Polyurie a polydipsie
Z. Doležel, J. Štarha, D. Dostálková
- Co je nového v diagnostice a léčbě infekce močových cest, doporučení pro praxi
J. Janda
- AASI (Ambulatory Arterial Stiffness Index) a pulzní tlak u dětí s diabetes mellitus 1. typu (DMT1)
T. Šuláková, J. Janda, J. Černá, V. Janštová, J. Feber
- Evropská doporučení pro diagnostiku a léčbu arteriální hypertenze u dětí a adolescentů
T. Seeman

11.45–12.15 *Přestávka*

12.15–13.45 Intenzivní péče o děti a dorost – garant V. Vobruba, J. Wiedermann

- Dětská intenzivní medicína v ČR v roce 2010
J. Kobr, V. Vobruba
- Program umělé plicní ventilace v domácí péči v České republice
K. Dlask, D. Blažek, P. Pavlíček
- Polytrauma u dětí – urgentní ošetření a zajištění
M. Prchlík
- Mírné traumatické poranění mozku
J. Wiedermann, V. Smolka, E. Klásková, D. Aleksijevič, J. Zapletalová
- Respirační selhání
M. Fedora, J. Žurek
- Učíme rodiče křísit! Kurz základů resuscitace pro rodiče
L. Doležalová, L. Ryba, H. Lžíčarová, H. Nádvoříková, P. Šenková

Postery

Sobota 22. května

Sekce diagnostika – moderátor M. Hladík

- Nefrologické a urologické komplikace u Kawasakiho nemoci
J. Gut, L. Kocinová, Š. Kučerová, J. Popelka
- Kdo uvěří?
L. Ryba, R. Stiskálková, M. Janků
- Výsledky zátěžového testu s BH4 u 18 HPA/PKU pacientů a korelace s genotypem
D. Procházková, S. Pouchlá, P. Konečná, H. Vinohradská, J. Jágerová, Z. Doležel
- Pylorostenóza a gastroezofageální reflux (GER) – úskalí sonografické diagnostiky
J. Zikmund
- Gastrointestinální hormony a diabetes mellitus typu 1 v dětském věku
M. Huml, J. Sýkora, J. Varvařovská, K. Siala, R. Pomahačová, M. Karlíková, J. Kobr
- Děti v českém registru renálních biopsií 1994–2008, 15 let zkušeností
A. Kolský, E. Jančova, J. Dušek, M. Hladík, S. Skálová, K. Vondrák, P. Geier, V. Smrčka, J. Štarha, Z. Pellantová, J. Skibová, J. Stejskal, J. Janda, I. Rychlík, V. Tesař et al.
- Překvapující pozitivní účinek desmopresinu s nootropikem u dětí s rezistentní enuresis nocturna
J. Liška, V. Holeček, Š. Sobotová, B. Čuláková, M. Kepková
- Kvantitativní stanovení hladiny hepcidinu v krvi a moči u dětských pacientů s nespecifickými střevními záněty metodou ELISA a pomocí hmotnostní spektrometrie
J. Houda, P. Džubák, B. Ludíková, O. Pozler, D. Pospíšilová
- Měření dávky ionizujícího záření při CT vyšetření dětí a možnosti jejího snižování
S. Tůma, K. Daníčková, P. Závoda, M. Polovínčák, M. Roček
- Inflamometria a jej význam v manažmente detskej astmy
M. Jeseňák, E. Babušíková, Z. Havlíčková, J. Kryštofová, T. Turčan, Z. Michnová, Z. Rennerová, M. Barreto, P. Bánovčin
- Invazivní pneumokokové infekce na JIRP DK FN Plzeň v letech 2007–2009
J. Fremuth, J. Kobr, K. Pizingerová, L. Šašek
- Význam hypersignálních ložisek v T2 vážených obrazech na MRI vyšetření mozku pro stanovení diagnózy neurofibromatosis von Recklinghausen typ 1
B. Petrák, J. Lisý, M. Kalužová, J. Kraus
- Nová varianta diagnózy phacomatosis pigmentokeratotica?
B. Petrák, Š. Čapková, K. Bláhová, D. Kodetová, V. Skalická, J. Lisý, J. Mališ, M. Kalužová
- Monogenní hypertenze
Z. Doležel, D. Dostálková, J. Štarha
- Efektivita novorozeneckého screeningu v České republice
F. Votava, V. Kožich, S. Šťastná, P. Chrástina, T. Adam, D. Friedecký, H. Vinohradská, P. Kračmar, M. Balaščíková, T. Piskáčková, M. Macek Jr., R. Gaillyová, Z. Švagera

Sekce hematatoonkologie – moderátorka H. Hrstková

- Některé funkční parametry plic u pacientů po onkologické léčbě
H. Hrstková, J. Šťastná, I. Tomášková, Z. Nováková, N. Honzíkova
- Závažné komplikace v průběhu imunitní trombocytopenické purpury u adolescentních dívek
B. Ludíková, D. Pospíšilová, Z. Novák, I. Stejskalová, J. Houda

- Příklad komplikovaného průběhu akutní formy ITP
L. Doležalová, Z. Černá, J. Kobr, T. Votava
- Klinický přínos molekulárně genetické analýzy Rb1 genu u dětí s retinoblastomem
T. Kepák, I. Valášková, J. Mališ, J. Zrůstová, V. Peňasová, K. Šenková, R. Aufrata, R. Gailliová, J. Štěrba
- Sarkomy u dětí a mladých dospělých
P. Múdry
- Současný výskyt neonatální aloimunitní trombocytopenie a Wiskottova-Aldrichova syndromu u novorozence
L. Sulovská, D. Pospíšilová, B. Ravčuková, T. Freiburger
- Použití betablokátorů v léčbě problematických hemangiomů – první zkušenosti
S. Cyprová, J. Mališ, M. Ganevová, V. Stará, M. Kynčl, J. Starý

Sekce kazuistiky – moderátor J. Gut

- Epulis congenitus – vzácný nádor novorozeneckého věku
Z. Doležel, D. Wechsler, D. Janeček
- Raritní příčiny nálezu zánětlivých změn v mozkomíšním moku
P. Heinige, M. Fajt, V. Dedek, M. Sádlo, J. Pohl, J. Havránek
- Viacpočetné mikroabscesy v slezine u 2-mesačného kojence
Z. Havlíčková, M. Jeseňák, J. Mikler, L. Zúbriková, P. Bánovčin
- Raritný případ kongenitální hypoplázie kostí pravej hornej končatiny s apláziou pravého laktového klbu
I. Kušnerová
- Překvapivá (?) možná příčina bolesti na hrudníku u dívky s epilepsií a non-compliance
K. Bouchalová, M. Neklanová, E. Karásková, V. Mihál
- Klub dvojčat a vícčat Olomouc
Z. Starošítková, P. Tenglerová
- Ibandronát v léčbě osteoporózy u dorostence
Š. Kutílek, I. Plášilová, V. Němec
- Trombóza renální žíly s plicní embolizací jako první příznak lupusové nefritidy
S. Skálová, L. Minxová, A. Lukeš, P. Dědek, M. Podhola

Sekce sester **20.–21. května, Slovanský dům Olomouc**

Čtvrtek 20. května

9.00–10.40 Ošetřovatelská péče v neonatologii – garant J. Fendrychová

- Bezpečnost ošetřovatelských postupů v péči o novorozence
J. Fendrychová
- Etické a právní aspekty v péči o nemocného novorozence
J. Saxlová
- Moderní trendy v ošetřovatelské péči o fyziologického novorozence
A. Machová, I. Brabcová
- Když zhasne nejkrásnější hvězdička
V. Břízová, A. Stejskalová

- Úloha sestry v prevencii intraventrikularnej hemorágie u extrémne nezrelých novorodencov
G. Magyarová, K. Demová, F. Bauer
- Retinopatie nedonošených dětí
M. Hübllová, M. Tichá
- Aliancia NNN pre rizikových novorodencov
M. Boledovičová, E. Krištofová
- Sympozium Nestlé: Probiotika v kojenecké výživě
S. Legnerová

10.40–11.00 *Přestávka*

11.00–13.00 Ošetrovateľská péče v intenzivní medicíně – garant J. Kameníčková

- Sympozium GlaxoSmithKline: EUNIO – internetové vzdělávání – Lekce o vakcinaci
- Kazuistika o dítěti s traumatickou amputací končetin
L. Novotná
- Polytrauma u dětí
S. Guštárová
- Domácí umělá plicní ventilace u dítěte s glykogenózou II. typu
Z. Bantová
- Historie resuscitace
J. Kameníčková
- Rok se Sašou – transversální léze míšní
D. Čečilová, M. Pecková, R. Sedláčková
- Sympozium MARK DISTRI: Čaj pro kojící matky prokazatelně ovlivňuje nástup laktace a poporodní adaptaci dítěte
O. Zelenka

13.00–14.30 *Oběd*

14.30–16.30 Ošetrovateľská péče v dětské hematoonkologii – garant S. Kašubová

- Sympozium Nutricia: Novinky z výzkumu společnosti Nutricia
K. Uxová
- Použití podkožních venózních portů
L. Červinková
- Specifika u jednotlivých typů transplantací krvetvorné tkáně na Klinice dětské onkologie FN Brno
A. Jankovičová, D. Schwetzová
- Život s hemofilií
H. Činčilová
- Krvácivé komplikace gynekologického původu u dívek s idiopatickou trombocytopenickou purpurou – kazuistiky
L. Frélichová, H. Nemerádová, J. Vlčková
- Trombocytopenie
M. Schinerová, E. Hůlková, M. Hrebenarová
- Dětská izolační lůžka resuscitační péče pro pacienty s infekčními a/nebo vysoce nakažlivými nemocemi
L. Sedláčková, V. Dedek, P. Camprová

Pátek 21. května

10.30–12.30 Ošetrovatelská péče v primární sféře – garant J. Marounková

- Kompetence dětských sester v primární péči
J. Marounková
- Lékařská služba první pomoci – součást Pracoviště dětské medicíny
J. Uhlířová
- Domácí umělá plicní ventilace u pediatrických pacientů
J. Šířová
- Epizodní záznamníky kardiologických obtíží
R. Vorbová
- Diagnostika a léčba vývojového vykloubení kyčelních kloubů
J. Škapová, L. Hanžlová
- Diagnostika nervového systému (dlouhodobé video EEG, noční polysomnografie)
L. Drbalová, M. Dvořáková
- Sympozium HiPP: Nová mléčná výživa HiPP
H. Bujnová

12.30–14.00 Oběd

14.00–17.00 Právní a etické aspekty v pediatrickém ošetrovatelství – garant O. Dostál, Š. Špeciánová

- Kompetence studentů lékařských fakult Univerzity Karlovy k prevenci syndromu sexuálního zneužívání dětí
J. Hanušová
- Právní úprava ochrany dětí před týráním, zneužíváním či zanedbáváním ze strany zdravotníků
Š. Špeciánová
- Informovaný souhlas v pediatrické praxi, povinná a dobrovolná očkování, ochrana práv nezletilých a rozhodování zákonných zástupců
O. Dostál
- Zdravotnická dokumentace a povinná mlčenlivost, oznamovací povinnost zdravotníka
L. Kotyzová
- Právní odpovědnost sester, nový Trestní zákon, právní ochrana zdravotníka
Š. Holub
- Realizace práv dětských pacientů v klinické praxi
E. Zacharová
- Kulturní kompetence sestry – posouzení dětí z minorit
D. Nováková

Změny v programu a zařazení publikovaných abstrakt v jednotlivých sekcích jsou vyhrazeny.

Poznámka: Za obsah abstrakt zodpovídají autoři. Abstrakta neprošla autorskou korekturou.



Hamánek®

KOJENECKÁ VÝŽIVA

Jakou cestu zvolíte vy pro své dítě?

.. my Hamánka od Hamé!



Dopřejte svému drobečkovi
pestrou skladbu jídelníčku,
kterou dokážete připravit
během chvilky.



www.hamanek.cz

**Hamánek to je široký výběr
zeleninových, masozeleninových a ovocných
kojeneckých výživ a nápojů**

Kojenecké výživy Hamánek jsou připravovány s péčí a láskou tak, aby poskytovaly malým miminkům nutričně vyváženou stravu a přispívaly tak k jejich plnohodnotnému vývoji.

Dnes již nemusíte vymýšlet jídelníček a ztrácet čas mícháním a mixováním. Hamánek od Hamé, českého výrobce kojeneckých výživ, je nejen plný chuti a vůně čerstvého ovoce a zeleniny, ale díky šetrné sterilaci si uchovává množství důležitých látek jako jsou vitamíny a minerály. K výrobě kojeneckých výživ Hamánek nejsou používána umělá barviva, aroma, konzervační látky ani dochucovadla.

PLENÁRNÍ PŘEDNÁŠKY

MĚNÍCÍ SE ALERGIE V MĚNÍCÍCH SE SVĚTĚ

Špičák V.

Dětské oddělení FN Na Bulovce, Praha

Prof. MUDr. Václav Špičák, CSc.



Absolvent Fakulty dětského lékařství UK (1948–1953). 1954 až 1972 I. dětská klinika prof. Švejcara. 1972 až 1981 vědecký pracovník, alergolog, zřez pedagogické činnosti. Od r. 1981 dosud FN Na Bulovce Praha (do r. 1996 přímá). 1957 – CSc.;

1968 – docent; 1995 – profesor pediatrie. Čestný předseda České společnosti alergologie a klinické imunologie, zakladatel České iniciativy pro astma a Sdružení na pomoc chronicky nemocným dětem. Místopředseda České aliance proti chronickým respiračním onemocněním. Předseda oborové komise VR ČLK. Šéfredaktor časopisů *Alergie a Alergie – Astma – Bronchitida*. Člen Evropské akademie alergologie a klinické imunologie (1977–1981 viceprezident), člen expertů WHO pro globální strategii péče o astma (1992–1995). 170 prací, editor učebnice *Alergologie* (s P. Panžnerem). 2005 Cena J. E. Purkyně, 2009 Rytíř českého lékařského stavu.

Prevalence dětských alergií v ČR dosáhla 31,2 % a alergická onemocnění svým počtem a zdravotním i sociálně-ekonomickým břemenem se stala věcí veřejnou. Podstatou alergie je genetiky podmíněná porucha imunologických regulačních mechanismů a vznik alergického onemocnění vychází z interakce genů pro alergii (atopie) a činitelů prostředí. Děj alergické reakce probíhá vždy v celém systému, proto alergii nevnímáme jako orgánová postižení, ale jako systémové onemocnění s místními projevy. Projevy alergických onemocnění se mění v návaznosti na rozvoji

polysenzibilizace. Alergeny roztočů přestaly být výlučným bytovým alergenovým zdrojem, pylová sezona se zřetelně prodloužila a z alergenů zvířat dominují agresivitou alergenů kočky a malých hlodavců. Zásadní nárůst senzibilizace a klinických projevů se odehrává v oblasti potravin. Spektrum potravinových alergenů se rozšiřuje o potravinové doplňky a aditiva. Významné místo zaujímají alergenů ořechů (zejména arašídů), semen (sezam, hořčice). Stále častější jsou projevy „orálního alergického syndromu“, jejichž příčinou je zkřížená alergie (pyly x ovoce, zelenina). Potravinová alergie je nejčastější příčinou celkové systémové reakce anafylaxe, ale projevuje se od nejranějšího období i ostatními klinickými formami alergie. Novou narůstající podobou jsou příznaky gastrointestinální. Do širšího rámce alergických onemocnění se řadí eozinofilní enteropatie a potravinovými proteiny navozený syndrom enterokolitidy (FPIES). V interakci genů s faktory prostředí přebírají odpovědnost z více než 30 % právě vlivy prostředí. Významnou úlohu mají zejména v raném věku rinoviry. Chemické polutanty zvyšují agresivitu pylových alergenů. Kuřáctví matky prenatálně i pasivní kuřáctví dětí v prvních letech života ovlivňuje imunologickou regulaci. Aktivace genů epigenetickými mechanismy vede ke klinickým projevům variabilních fenotypů. Potvrzení specifické senzibilizace a poznání prostředí dítěte a životního stylu rodiny je cestou k úspěšné léčbě a k preventivním opatřením. Primární prevence je v současnosti nedosažitelná, proto je pozornost soustředěna na prevenci sekundární. Úloha praktického pediatra je nezastupitelná, úspěšnost je podmíněna účinnou spoluprací s alergologem a klinickým imunologem za aktivního přístupu rodičů a postupně i dítěte.

CHANGING FACE OF ALLERGY IN CHANGING WORLD

Špičák V.

Pediatric Dpt. Faculty Hospital Bulovka, Prague, Czech Republic

The number of allergic children in the Czech Republic has reached 31.2% and allergic diseases pose an important health, social and economic burden. Allergy has been recognised as a public

health problem. Genetic dependent changes of immune regulations are the background of allergy. Allergic disease is the result of the interaction of genes for atopy and environmental factors. We understand allergy as a systemic disease with the local symptoms. The changes of manifestations are dependent on diversity of sensitization. House dust mites allergens are not more exclusively home allergens, pollen seasons has become longer and cat allergens have the most important position in the group of animals. Basic phenomenon at present is increasing rate of food allergy. Oral allergy syndrome belongs to the daily symptoms including cross-allergy tree pollen and fruits, vegetables. Food allergy is the most important cause of anaphylaxis and trigger of other allergic diseases (eczema, urticaria, allergic rhinitis, asthma). New face of food allergy is a remarkable increase of gastrointestinal manifestations (food protein-induced enterocolitis syndrome – FPIES; eosinophilic enteropathie resulting in GER). Interactions between genes and environment play a critical role in the pathogenesis of the allergic disease. Environmental exposure contributes to patterns of epigenetic gene expression and development of different allergic phenotypes. Risk factors from the environment take more than 30% of the responsibility to trigger the allergy manifestations. The range of risk factors includes viral infections, chemical pollutants, endotoxin exposure, diesel exposure, tobacco smoke (pre- and post-natal), diet, all components of life style. To identify specific sensitization, recognise environment and life style of the family is the way to efficient, successful treatment and prevention. Primary prevention of allergy is still not realistic, the main task is the program of the secondary prevention. The essential role has a primary care pediatrician in close co-operation with an allergologist and clinical immunologist and adherence of parents and a child.

ČESKÁ DĚTSKÁ HEMATOLOGIE A ONKOLOGIE 1990–2010

Starý J.

*Klinika dětské hematologie a onkologie UK 2. LF a FN
Motol, Praha*

Pediatric was in the Czech Republic before 1990 on a good level thanks to a well functioning system of primary and hospital care guaranteed by qualified pediatricians. From the point of view of highly specialized teaching professions, such as pediatric hematology and oncology, it enabled the old total system of concentration of patients with rare diseases requiring complex care to centers, in which they also gained a multidisciplinary team experience with diagnostics and treatment of these diseases. Children with solid tumors were, with exceptions, concentrated in two workplaces in Prague-Motol and in the pediatric hospital in Brno, children with leukemia were treated in 10 pediatric clinics of large hospitals. In 1985 the Working Group for Pediatric Hematology of the Czech Republic, which initiated in the years 1986–1990 the first nationwide study of modern treatment of the most frequent malignant disease in children – acute lymphoblastic leukemia. It succeeded in curing by that time 60 % of children. A general problem of the period before 1990 was a very limited possibility of professional contacts with foreign colleagues, lack of financial resources for more advanced diagnostic procedures and drugs, which also affected highly specialized professions. The chance of curing a child with a malignant tumor was about 20 % worse than it was in Western Europe. Heavy hemophiles benefited thanks to imperfect treatment, but often at the cost of reduced work ability.

Twenty years of democratic system in the Czech Republic changed pediatric hematology and oncology fundamentally. Increased financial resources to healthcare and the possibility of contacts with foreign colleagues enabled providing diagnostics and treatment of these rare diseases on a world level. Grant system supported the development of scientific teams, contributing to the knowledge of etiology and pathogenesis of blood and malignant diseases. Development of bone marrow transplantation, giving a previously unknown chance of curing not only children with high-risk leukemia, but also with some congenital diseases. Quality of life of children with leukemia improved thanks to preventive and home treatment. The way of curing 80 % of children with malignant tumors. The goal for the future is application of targeted therapy to reduce the occurrence of acute and late side effects of treatment and further improvement of its results.

PSYCHOLOGICKÉ ASPEKTY PSYCHOSOMATICKÝCH PORUCH

Kocourková J.

*Dětská psychiatrická klinika FN Motol a UK 2. LF,
Praha*

Psychosomatická medicína je orientována na porozumění toho, jak dochází ke vzájemnému ovlivňování tělesných a psychických jevů. V dětském věku je tato orientace velmi důležitá, protože řada poruch u dětí vyjadřuje tendenci ke způsobu zpracování stresu prostřednictvím těla a jeho projevů. Původní koncept psychosomatických poruch vyjadřoval přesvědčení, že psychosociální faktory a zátěže vedou k chorobně změněným somatickým projevům (například astma, hypertenze, peptický vřed apod.). V současnosti je psychosomatická orientace v medicíně pojata širěji, popisuje vzájemnou interakci biologických, psychologických a sociálních rizikových faktorů, které ve svém výsledku mohou způsobit, zhoršit nebo modifikovat stonání pacienta, chorobné projevy mohou mít více somatické vyjádření (např. astmatické obtíže), ale mohou být vyjádřeny též formou somatoformní poruchy bez prokazatelných somatických změn (např. psychogenní kašel). V dětském a adolescentním věku můžeme vidět somatizační poruchy, disociativní poruchy, somatoformní bolestivé poruchy, poruchy příjmu potravy, různé somatoformní projevy úzkosti a stresu.

Některé poruchy jsou diagnostikovány poměrně snadno (např. poruchy příjmu potravy), u jiných somatoformních poruch (např. bolesti břicha) může dítě procházet rozsáhlými vyšetřeními. Pro lékaře bývá nesnadné připustit, že nedokážeme nalézt důvod obtíží a bývá tendence potíže označit jako „psychogenní“, s představou, že za nimi leží specifický stres nebo trauma, které je potřeba odhalit. Naši zkušenosti je to, že stres dítěte může být nespecifický, dítětem neuvědomovaný, s podílem reálných těžkostí dítěte, ale i subjektivního, někdy i fantazijního zpracování. Intervence psychologa nebo pedopsychiatra by měla objasnit podíl psychických faktorů a přispět terapeutickou intervencí. Ve většině případů by měla být spolupráce mezioborová, respektující biopsychosociální model poruchy.

Doporučení pro praxi:

V případě psychosomatické poruchy u dítěte vždy spolupráce pediatra s psychologem, event. pedopsychiatrem.

Minimalizace sekundárního zisku.

Terapie orientovaná na somatické i psychické problémy dítěte.

Zaměření na rodinu, její lepší fungování a podporu pro dítě.

PSYCHOLOGICAL ASPECTS OF PSYCHOSOMATIC DISORDERS

Kocourková J.

*Department of Child Psychiatry, Charles University,
2nd Faculty of Medicine, Prague, Czech Republic*

Psychosomatic medicine is oriented to the understanding of the interaction of physical and mental phenomena. This orientation is very important in childhood, because many disorders in children express the tendency to decide the stress through the body and its manifestations. The original concept of psychosomatic disorders expressed the belief that psychosocial factors and stress lead to pathologically altered somatic manifestations (such as asthma, hypertension, peptic ulcer, etc.). At present the orientation in psychosomatic medicine broadly conceived. We describe the interaction of biological, psychological and social risk factors, which ultimately may cause, exacerbate or modify the way to be ill. Pathological symptoms may have more somatic characteristic (eg. asthma symptoms), but may be expressed also by somatoform disorders without demonstrable somatic changes (eg. psychogenic cough). In childhood and adolescence we can see somatization disorder, dissociative disorder, somatoform pain disorder, eating disorders, various somatoform manifestations of anxiety and stress.

Some disorders are diagnosed relatively easily (eg. eating disorders), other somatoform disorders (eg. abdominal pain) demand extensive examinations. For physicians is difficult to accept that we can not find specific reason for difficulties and problems. The tendency is to characterize the difficulties of child as "psychogenic", with the idea that behind them is a specific stress or trauma, which is needed to detect. Our experience is that stress may be nonspecific, unconscious for child. There can be some real difficulties of the child, but also subjective difficulties, sometimes with fantasy processing. Intervention of psychologist or pedopsychiatrist should clarify the contribution of psychological factors and help in therapeutic process. In most cases, should be interdisciplinary cooperation, with respect for biopsychosocial model of disorder.

Recommendations for practice:

In the case of psychosomatic disorders in necessary the cooperation with pediatrician, psychologist or child psychiatrist.

Minimizing secondary gain.

Therapy could be focused on both somatic and psychological problems of the child.

Focus on the family, its better functioning and support for the child.

PSYCHIATRICKÁ ONEMOCNĚNÍ S PŘEVAHOU SOMATICKÝCH PŘÍZNAKŮ

Koutek J.

*Dětská psychiatrická klinika UK 2. LF a FN Motol,
Praha*

Mnohá onemocnění stojí na pomezí různých medicínských oborů a vyžadují interdisciplinární spolupráci. V širším pojetí tzv. psychosomatický přístup znamená reflektování vzájemného ovlivňování psychického a somatického, a to jak v etiopatogenezi chorob, tak i při jejich léčbě. Řada primárně psychiatrických poruch má ve své symptomatice i tělesné příznaky, které mohou v některých případech nebo určitých fázích nemoci převažovat nad symptomy psychickými. S těmito poruchami u dětí a adolescentů se proto často jako první lékař setká pediatr. Jeho úkolem je vyloučit organickou příčinu obtíží, správně diagnostikovat jejich psychický původ a zajistit adekvátní psychiatrickou, případně psychologickou péči. Somatickými projevy bývají často provázeny psychické symptomy neurotických poruch. Úzkostná či panická porucha může být spojena s bolestmi břicha, hlavy, nauzeou, pocity závratě. Typickými příznaky panické poruchy jsou dušnost, bolest na hrudi, palpitace, brnění končetin. Somatickými projevy je provázena separační úzkostná porucha v dětství. Přítomny mohou být bolesti břicha, nauzea, zvracení, zvýšená teplota. U disociativních poruch dochází ke konverzi symptomu psychického do symptomu tělesného. Můžeme se setkat s poruchami motoriky a citlivosti, disociativními křečemi, které mohou imitovat epilepsii, senzorickými poruchami. Obtíže v diagnostice mohou dělat somatoformní poruchy, jejichž hlavním rysem je opakované uvádění tělesných příznaků spolu se stálými žádostmi o lékařské vyšetření. Přítomno je přesvědčení o tělesném podkladu příznaků. Až k ohrožení života může dojít při tzv. faktitivní (předstírané) poruše, Münchhausenově syndromu, kdy dochází k sebepoškozování za účelem předstírání nemoci. Velmi nebezpečná je varianta Münchhausenův syndrom by proxy, kdy nemoc předstírá nejčastěji matka na svém dítěti.

Doporučení pro praxi:

1. Duševní poruchy jsou někdy spojeny s tělesnými příznaky, které mohou být intenzivnější než psychické.
2. Je nutné vyloučit somatickou poruchu, opakovaná neindikovaná vyšetření však mohou somatické příznaky upevňovat.
3. V případě diagnostikování takové duševní poruchy je zapotřebí zajistit adekvátní psychiatrickou a psychologickou péči.
4. U těchto poruch nejde o simulaci, pacient somatické obtíže skutečně prožívá.

PRIMÁRNÍ BOLESTI HLAVY V NEUROPEDIATRICKÉ PRAXI

Kunčíková M., Kvardová M., Medřická H.

Klinika dětské neurologie FN Ostrava

Opakovaný výskyt bolestí hlavy (B.H.) je častým steskem v dětství a adolescenci, jejich frekventnost je udávána převážně kolem 30 %. V dětské populaci se migréna vyskytuje ve 3–5 %, tenzní bolesti hlavy jsou frekventnější 2–6násobně.

Je zmiňována jejich etiologická heterogennost, nelze opominout spolupodíl psychických a civilizačních faktorů.

Cíl: Ve sdělení je věnována pozornost tenzním bolestem hlavy, které jsou nejčastějším typem cefaleí.

Metodika a výsledky: Po stručné prezentaci revidované mezinárodní klasifikace B.H. z r. 2003 je probrán zvyklý diagnostický algoritmus, který je nezbytný k rozlišení primárních a sekundárních cefaleí, k přesnému určení jejího typu, které návazně umožňuje adekvátní léčebnou volbu.

Retrospektivně je zpracován soubor dětí s bolestmi hlavy, jež byly hospitalizovány na klinice DN v r. 2009, je porovnáván z různých hledisek se zpracovaným souborem z let 1997–1999. Kromě toho je prezentováno několik kratičkových ilustrativních kazuistik.

Závěr: Součástí anamnestických údajů by měla být znalost rodinného a sociálního prostředí dítěte. Zmiňujeme častější výskyt úzkostnosti, psychosomatických obtíží, event. sklonu k depresivitě u těchto nemocných.

Uvádíme vhodnost komplexního vyšetření mezioborového, v němž primární roli hraje pediatr a dětský neurolog s dalšími spolupracovníky. Nezastupitelným členem tohoto pracovního týmu je klinický psycholog, obvykle po vyloučení organicity nebo sekundarity potíží.

Je upozorněno na riziko případné bagatelizace obtíží pacienta, vždy je nutné sekundaritu vyloučit.

Tenzní bolesti hlavy s verifikovaným psychogenním spolupodtextem lze zařadit do psychosomatických poruch v širším slova smyslu.

JE PSYCHOSOMATIZACE V ORDINACI PLDD ČASTÁ?

Seifertová J.

Praktická dětská lékařka, Kladno

Somatizační porucha (F45.0): nejméně 2 roky mnohočetných a měnlivých tělesných potíží bez organického vysvětlení přes mnohá vyšetření při četných kontaktech se zdravotnictvím, neúčinnost lékařova vysvětlení o chybění organického podkladu.

Psychosomatika se špatně vymezuje, zahrnuje heterogenní skupinu obtíží. Somatizační porucha je spíše styl života, není to jasná choroba. Pacienti přicházejí pro stěhovavé obtíže, bolesti břicha, bolesti hlavy, bolesti pohybového aparátu, svědění kůže, škrábání v krku, únavnost. Rodiče odmítají ujištění o negativním nálezu.

Přístup: U somatizačních poruch pracujeme v primární péči s nejistotou, tušením, hledáním možných souvislostí. Komunikace s rodinou je často napjatá, pozitivní zpětná vazba se nedostává. Jasná léčebná opatření nelze stanovit. Sledováním nemocného v jeho přirozeném prostředí v delším časovém horizontu ověřujeme, že se skutečně nejedná o organické onemocnění.

Metodika: Autorka oslovila školitele PLDD s žádostí 1. o kvalifikovaný odhad počtu dětí, které projdou ordinací PLDD s psychosomatickým problémem, 2. s čím pacienti nejčastěji přicházejí? 3. Jak často odesílají tyto děti psychologovi či psychiatrovi a s jakým efektem?

Jsou též uvedeny 2 kazuistiky z vlastní praxe.

Zhodnocení:

1. Do skupiny dětí se somatizační poruchou bylo zařazeno 3–10 dětí měsíčně. U jedné lékařky 100. 2. Nejčastější obtíže, se kterými pacienti přicházeli, byly bolesti břicha a bolesti hlavy. Dále průjmý, bolesti na hrudi, nauzea, zvracení, kašel, únava. 3. 75 % PLDD odpovědělo, že konzultaci psychologa používají málo, spíše výjimečně, psychiatra ještě méně. Důvodem je špatná dostupnost specialistů a odmítání těchto konzultací rodiči. Pozitivní efekt pro rodinu nezmínil nikdo.

Diskuse: Máme dostatečnou vlastní psychologickou kapacitu na sdílení této problematiky v primární péči? EBM – medicína založená na důkazech – nezahrnuje emoce, nenaučí nás vstupovat do pacientovy intimní zóny psychologické.

Závěr: Úkolem lékaře je při neurčitých obtížích vyloučit organické onemocnění bez zbytečného vyšetřování dítěte. Při podezření na psychosomatické onemocnění je prvořadé proces somatizace přerušit a přitom zůstat v dobrém kontaktu s dítětem i rodinou.

INFEKTOLOGIE

CHŘIPKA U DĚTÍ

Blechová Z., Marešová V.

I. infekční klinika UK 2. LF a FN Na Bulovce, Praha

Chřipka je závažnou, často podceňovanou infekcí, která nabývá společenského zájmu v období pandemie. Děti předškolního a školního věku jsou nejvýznamnějším zdrojem šíření tohoto onemocnění v populaci. Infekce u nich probíhá obvykle nekomplikovaně, avšak vylučování viru trvá déle než u dospělých. Pouze u dětí do dvou let je četnost komplikací a nutnost hospitalizace srovnatelná s věkovou skupinou seniorů nad 65 let. V klinickém obraze nové chřipky pandemické H1N1 2009 bývají často přítomny kromě typické horečky, schvácenosti, myalgii a suchého kašle také rýma, bolesti v krku a gastrointestinální příznaky. Ve srovnání se sezonní chřipkou jsou rovněž u dětí častěji pozorovány respirační kom-

plikace, primární intersticiální pneumonie, sekundární bronchopneumonie a myositidy. Omezené a často diskutabilní možnosti léčby mohou být problémem zejména v případech komplikovaných infekcí.

Analýza epidemiologických, klinických a laboratorních nálezů u dětí s chřipkou v sezoně 2009/2010 vyšetřených na našem pracovišti je předmětem sdělení. Získaná aktuální data budou srovnána s dostupnou literaturou.

INFLUENZA IN CHILDREN

Blechová Z., Marešová V.

Infectious Diseases Clinic, University Hospital Na Bulovce, Prague, Czech Republic

Influenza is a serious infectious disease, often underestimated. A social interest increases especially during pandemics. Preschool and school child-

ren are the most important source of the disease in the population. Infection in childhood is usually uncomplicated, but the viral shedding is longer than in adults. A frequency of complications and the necessity of hospitalization in children under two years is comparable to the age group over 65 years. A fever, exhaustion, myalgia, dry cough, rhinitis, sore throat and gastrointestinal problems are most common symptoms of new pandemic H1N1 2009. Compared to seasonal influenza, respiratory complications, primary interstitial pneumonia, bronchopneumonia and secondary myositis are more frequent in children. Especially in complicated cases there are problems with limited and controversial treatment.

Analysis of epidemiological, clinical and laboratory findings in children hospitalized in our clinic with influenza in 2009/2010 season is the subject of course. Actual data will be compared with the available literature.

DĚTSKÁ IZOLAČNÍ LŮŽKA RESUSCITAČNÍ PÉČE PRO PACIENTY S INFEKČNÍMI A/NEBO VYSOCE NAKAŽLIVÝMI NEMOCEMI

**Dedek V.¹, Houštková H.¹, Fajt M.¹,
Roháčová H.², Camprová P.¹, Sádlo M.¹,
Sedláčková L.¹, Havránek J.¹, Heinige P.¹,
Brosch K.¹**

¹Pediatrická klinika UK 1. LF a IPVZ, Fakultní
Thomayerova nemocnice s poliklinikou, Praha

²Infekční klinika, Fakultní nemocnice Na Bulovce,
Praha

Resuscitační nebo intenzivní péče o děti s infekčními a/nebo vysoce nakažlivými chorobami představovala dlouhodobý problém, který nebyl řadu let v ČR řešen. Například vždy bývala složité situace pro pacienta s varicelózní pneumonií v akutní respirační insuficienci, který neodkladně vyžadoval umělou plicní ventilaci. Takové dítě bylo dosud nutno léčit v některém ze dvanácti center pediatrické neodkladné péče, z nichž ale žádné nesplňuje přísné hygienicko-epidemiologické požadavky kladené na zdravotnická zařízení pečující o tento typ nemocných. Tyto podmínky zahrnují mj. úplné provozní oddělení izolačních lůžek (boxů) od ostatních částí jednotky intenzivní a resuscitační péče (dále JIRP) a podtlakovou klimatizaci s hepa filtry. Pediatrické klinice FTNsP se podařilo získat grant z Finančních mechanismů EHP Norska a v roce 2009 byla zahájena přestavba její JIRP. Vznikla tak dvě izolační lůžka vybavená špičkovými zdravotnickými technologiemi s kompletním zázemím. Provoz lůžek byl zahájen v březnu 2010; kapacita zařízení je odhadována

na 80–100 pacientů ročně. V souvislosti s realizací tohoto projektu byla dále rozšířena spolupráce s Infekční klinikou FN Na Bulovce (mj. při zajištění konsiliárních služeb).

Vzhledem k tomu, že pracoviště získalo přes 10 mil. Kč na přístrojové vybavení, může JIRP Pediatrické kliniky v současné době komplexně řešit problematiku v těchto oblastech: konvenční i nekonvenční ventilace (oscilační ventilace, Heliox, iNO), monitorace hemodynamiky včetně cardiac output (IBP, CVP, PiCCO₂, kontinuální SvO₂, DO₂, VO₂, ECHO); neurointenzivní péče (kontinuální EEG, bispektrální index, nitrolební tlak, SvjO₂, transkraniální Doppler); pneumologická a ftizeologická péče (fibrobronchoskopie, biopsie); metabolické studie (nepřímá kolorimetrie).

Předpokládáme, že nová izolační lůžka pro resuscitační péči budou využívána nejen pacienty ze spádové oblasti FTNsP, ale dětmi z celých Čech, event. Moravy. Proto bychom velice rádi uvítali spolupráci se všemi pediatrickými a infekčními odděleními či klinikami v ČR.

Podpořeno grantem z Islandu, Lichtenštejnska a Norska prostřednictvím Finančního mechanismu EHP – grant č. CZ0168.

ISOLATED PAEDIATRIC BEDS FOR RESUSCITATION CARE OF PATIENTS WITH INFECTIOUS AND/OR HIGHLY CONTAGIOUS DISEASES

**Dedek V.¹, Houštková H.¹, Fajt M.¹,
Roháčová H.², Camprová P.¹, Sádlo M.¹,
Sedláčková L.¹, Havránek J.¹, Heinige P.¹,
Brosch K.¹**

¹Paediatric Clinic of the 1st Faculty of Medicine and
IPVZ, Thomayer's University Hospital with Health
Centre, Prague, Czech Republic

²Infectious Diseases Clinic, University Hospital Na
Bulovce, Prague, Czech Republic

Resuscitation and intensive care of patients with infectious and/or highly contagious diseases used to be long term problem in the Czech Republic. The care of children suffering from varicella pneumonia with acute respiratory failure that needs immediate ventilation could serve as the example. Such child could be treated at one of twelve paediatric urgent care centres. Up to now, none of these facilities did not meet all strict conditions needed to provide care of patients with this type of disease. Among others, it include full spatial and operational separation of isolation beds (boxes) from other parts of pediatric intensive care unit (PICU) and installation of under pressure

air-conditioning. In 2009, the Paediatric Clinic of Thomayer's University Hospital (FTNsP) obtained financial support from Financial Mechanisms of EEA and Czech Ministry of Health (MZČR) and started reconstruction of its PICU to meet all hygienic standards needed for care of such patients. The reconstruction included creation of two isolation beds equipped with top health technologies and all other facilities. With capacity of 80–100 patients a year the isolation units started to serve the patients in March 2010. Physicians of FTNsP closely cooperate with Infectious Diseases Clinic at Bulovka that provides services of consulting specialists.

Besides the reconstruction, the grant also covered over 10 mil CZK for purchase of instruments that allows ICU of Paediatric Clinic for solving the problematic in the following fields: convention and non-convention ventilation (oscillation, Heliox, iNO), monitoring of hemodynamics including cardiac output (IBP, CVP, PiCCO₂, continual SvO₂, DO₂, VO₂, ECHO); neuro-intensive care (continuous EEG, bi-spectral index, intracranial pressure, SvjO₂, transcranial Doppler); pneumology and phtiseology care (fibrobronchoscopy, biopsy); metabolic studies (indirect colorimetry). All together the instruments will greatly improve the care of children with infectious and/or highly contagious diseases. We suppose that new isolation beds and the instruments purchased will serve not only for patients from the catchments area but also for patients from whole Bohemia and some parts of Moravia. Cooperation with all paediatric and infection departments from all hospitals in the Czech Republic is more than welcome.

Supported by a grant from Iceland, Liechtenstein and Norway through the EEA Financial Mechanism – Grant No. CZ0168.

DROGOVÁ PROBLEMATIKA DĚTÍ A MLADISTVÝCH VE VZTAHU K INFEKČNÍM NEMOCEM

Hobstová J.^{1,2}

¹*Infekční oddělení Fakultní nemocnice Motol, Praha*

²*III. klinika infekčních a tropických nemocí 1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova v Praze a Fakultní nemocnice Na Bulovce*

Údaje z roku 2008 vypovídají, že 18 % žadatelů o první léčbu začalo drogy užívat ve věku 15 let, resp. 16 % ze všech léčených klientů. Dalších 52 % z nově evidovaných a 53 % ze všech klientů začalo užívat základní drogu ve věku 15–19 let. Před dovršením 19 let začalo tedy drogu užívat téměř

70 % prvožadatelů o léčbu, resp. 69 % ze všech léčených uživatelů drog. Pediatr by tedy mohl být prvním lékařem, který užívání nejenom odhalí, ale hlavně zahájí kontakty na adiktologická pracoviště, která zahájí komunikaci s pacientem a jeho rodinou. Infekční nemoci, hlavně virové hepatitidy, přicházejí zpravidla s prodlužující se drogovou kariérou a s pravidelným užíváním, i když i experiment s drogou nebo nepravidelné užívání může vést k infekci hepatitidou typu C. Příznivý dopad zahájení plošné vakcinace proti hepatitidě B ve skupině 12letých dětí v roce 2001 je pozorován již nyní a s akutní hepatitidou B se v této věkové kategorii téměř nesetkáme. Závažné bakteriální infekce jsou u dětí a mladistvých pozorovány výjimečně, neboť většinou přicházejí až v pozdějším věku. Sdělení upozorňuje na problematiku, která by ani pro pediatrii neměla být okrajová.

DRUG ABUSE IN CHILDHOOD IN RELATION TO INFECTIOUS DISEASES

Hobstová J.^{1,2}

¹*Infectious Centre for Drug Users, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic*

²*3rd Department of Infectious and Tropical Diseases, First Faculty of Medicine Charles University in Prague and University Hospital Bulovka, Czech Republic*

The dates from the year 2008 show that 18% of applicants for the first treatment started to take drugs at the age of 15, respectively 16% of all treated clients. Further 52% of all new registered, and 53% of all clients started with basic drug abuse at the age between 15 to 19 years. Therefore before reaching the 19 year almost 70% of applicants for the first treatment, resp. 69% of all treated drug users started to use the drugs. Pediatricians should be therefore the first doctors who can the abuse not only discover, but who can organise the contacts to special centers, in which the communication between the children and their parents can be started. Infectious diseases, mainly viral hepatitis are only rarely encountered at the beginning of the drug career, but even in experiment with a drug one can acquire those infections. Positive results of the introduction of general vaccination of children of twelve year old against hepatitis B in the year 2001 is being observed now and acute hepatitis B is almost no more encountered now in the age group up to 18. Serious bacterial infections are very rarely reported in the age up to 18, it is usually problem of older groups of injection drug users. Author points out to the problems which should not be marginal for paediatricians.

KLINICKÉ PROJEVY LYMESKÉ BORELIÓZY U DĚTÍ

Krbková L.

Klinika dětských infekčních nemocí, Lékařská fakulta, Masarykova univerzita, Brno

Lymeská borelióza je multisystémové onemocnění způsobené *Borrelia (B.) burgdorferi* sensu lato. U dětí jsou nejčastěji postiženy kůže, nervový systém a klouby.

Kožní projevy zahrnují erythema migrans (EM), boreliový lymfocytom (BL) a erythema migrans multiple (EMM). Nejčastěji diagnostikovaným původcem u dermatoboreliózy je *B. afzelii*. EM se považuje u lymeské boreliózy za charakteristický příznak. K rozvoji EM dochází za několik dnů až týdnů po inokulaci borelií do kůže. 76 % dětí si pamatuje klíště v anamnéze. Za dny až týdny se zarudnutí šíří a vzniká oválná nebo kruhovitá léze s nebo bez centrálního výbledu. Mohou se objevit sekundární léze. EMM je definováno jako minimálně 2 nebo více kožních postižení, z nichž minimálně jedno musí splňovat kritéria solitárního EM.

Boreliový lymfocytom se vyskytuje typicky u dětí, nejčastěji na ušním lalůčku, bradavce prsní, pupku nebo šourku. Modročervený uzlík je tvořen infiltrací kůže a podkoží převážně B lymfocyty. BL se objevuje později a trvá déle než EM.

Neuroborelióza je postižení centrálního nebo periferního nervového systému, způsobená v Evropě nejčastěji neurotropním druhem *B. garinii*. Časná lokalizovaná nervová forma zahrnuje typicky lymfocytární meningitidu a postižení kranálních nebo periferních nervů. Děti s boreliovou meningoneuritidou mají mírnou bolest hlavy, minimálně vyznačené meningeální příznaky, ale překvapivě velký likvorový nále. V likvoru jsou prokazovány intratékálně tvořené protilátky. Postižení periferní parézou n. facialis nebo abducens může být jednostranné nebo oboustranné.

V Evropě se lymeská artritida u dětí vyskytuje méně než kožní nebo neurologické projevy. Převážně se projevuje jako zánětlivé postižení jednoho nebo několika málo kloubů, nejčastěji kolenního a infekce je způsobena *B. burgdorferi* sensu stricto. Artralgie mohou provázet kterékoliv jiné postižení boreliové etiologie.

CLINICAL MANIFESTATIONS OF LYME BORRELIOSIS IN CHILDREN

Krbková L.

Department of Children's Infectious Diseases, Faculty of Medicine, Masaryk University, Brno, Czech Republic

Lyme borreliosis is a multisystemic disease caused by *Borrelia (B.) burgdorferi* sensu lato. Skin, nervous system and joints are most frequently affected in children.

Skin manifestations include erythema migrans (EM), borrelial lymphocytoma (BL) and erythema migrans multiple (EMM). *B. afzelii* is the most diagnosed causative genospecies in dermatoborreliosis. EM is considered pathognomonic for Lyme borreliosis. EM develops days to weeks after inoculation of borreliae into the skin. 76 % of children remember a tick-bite in the past. Erythematous lesion expands over a period of days to weeks to an oval or round lesion, with or without central clearing. Secondary lesions may occur. EMM is defined as the presence of minimum 2 or more skin lesions, at least one of which must fulfil the criteria for solitary EM.

Borrelial lymphocytoma is typical in children, frequently located on the ear lobe, areola mammae, nipple or scrotum. Solitary bluish red nodule consists of the infiltration of cutis and subcutis, predominantly with B lymphocytes. BL appears later and is of longer duration than EM.

Lyme neuroborreliosis is the involvement of central and/or peripheral nervous system, caused mostly by neurotropic genospecies *B. garinii* in Europe. Early disseminated neuroborreliosis typically comprises lymphocytic meningitis and/or involvement of cranial and peripheral nerves. Children with borrelial meningoneuritis suffer from mild headache, mildly expressed or no meningeal signs, but surprisingly abnormal CSF findings. Intrathecally synthesised antibodies are detectable in CSF. Unilateral or bilateral peripheral paresis n. facialis or abducens can be involved.

In children, Lyme arthritis is less seen in Europe than skin or neurologic manifestations. Inflammatory arthritis is predominantly mono- or oligoarticular, typically involves the knee and is associated with *B. burgdorferi* sensu stricto infection. Arthralgias may accompany any other borrelial manifestation.

DĚTI EXPONOVANÉ VIRU LIDSKÉ IMUNODEFICIENCE A JÍM INFIKOVANÉ

Rozsypal H.¹, Jilich D.¹, Staňková M.¹, Záhumenský J.², Holub M.¹

¹Klinika infekčních a tropických nemocí, 1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova v Praze

a Fakultní nemocnice Na Bulovce

²Gynekologicko-porodnická klinika, 1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova v Praze

a Fakultní nemocnice Na Bulovce

Cíl studie: Na světě žije asi 2,5 milionu dětí infikovaných virem lidské imunodeficiency (HIV).

Většina infikovaných dětí se nakazí vertikálním přenosem. V prezentaci je posouzena účinnost profylaktických opatření pro redukci vertikálního přenosu HIV infekce.

Metody: Do retrospektivní studie bylo zařazeno 102 dětí z 99 těhotenství HIV pozitivních žen dispenzarizovaných v AIDS centru Infekční kliniky FN Na Bulovce v posledních 19 letech do konce roku 2009. Podle aktuálního stavu vědění a adherence pacientek se v různé míře uskutečnily profylaktické postupy, k nimž patří podání antiretrovirotik, vedení porodu císařským řezem a zábrana kojení. Narodilo se 102 dětí, u kterých byla opakovaně prováděna vyšetření krve na přítomnost či nepřítomnost genomu HIV. Diagnostika HIV infekce u dětí se opírala zejména o přímou virologickou diagnostiku – rozhodující pro vyloučení vertikální infekce je průkaz nepřítomnosti genomu viru v krvi z odběru ve 2–3 a 4–6 měsících. Dětem v prvních 6 týdnech života se podává profylaxe zidovudinem, od 6–8 týdnů do cca 6 měsíců se podává cotrimoxazol jako primární profylaxe pneumocystové pneumonie.

Výsledky: Z 99 gravidit se narodilo 102 dětí, z nichž se HIV infikovaly 3 (3 %). V těchto případech byla dvakrát diagnostikována HIV pozitivita ženy několik hodin před porodem, u jedné ženy s včas diagnostikovanou HIV infekcí se selhání terapie dodatečně vysvětlilo nedostatečnou adherencí. Mimoto dvakrát došlo k předčasnému odtoku plodové vody a jedna z nich měla neléčenou syfilidu. Zbylých 99 dětí se neinfikovalo. U některých z nich nebyly zcela splněny profylaktické postupy, zejména pro jejich ignorování pacientkami.

Závěry: Studie potvrzuje vysokou účinnost profylaktických postupů, které významně redukuje riziko vertikálního přenosu HIV infekce. Předpokladem je rutinní testování všech gravidních žen ze zákona. Na selhání profylaxe se podílí zejména nedostatečná adherence léčby. Zkušenosti s péčí o děti HIV pozitivních matek, spolehlivost laboratorní diagnostiky a účinnost profylaktických opatření nyní dovolují úpravu harmonogramu odběrů virové nálože, zkrácení léčby zidovudinem novorozence a vypuštění primární profylaxe pneumocystové pneumonie.

CHILDREN EXPOSED TO HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS AND INFECTED BY IT

Rozsypal H.¹, Jilich D.¹, Staňková M.¹, Záhumenský J.², Holub M.¹

¹Department of Infectious and Tropical Diseases, First Faculty of Medicine, Charles University in Prague and University Hospital Bulovka, Czech Republic

²Department of Obstetrics and Gynaecology, First Faculty of Medicine, Charles University in Prague and University Hospital Bulovka, Czech Republic

Goal of study: Currently, 2.5 million children are living with HIV worldwide. The majority of pediatric HIV infection results from mother-to-child transmission. In the lecture, we assess the efficacy of prophylactic measures intended to reduce vertical transmission of HIV infection.

Methods: 102 children of 99 pregnancies of HIV-positive women were included in this retrospective study. The women have been in the care of the AIDS Centre of the Dpt. of Infectious Diseases, University Hospital Bulovka over the past 19 years by the end of 2009. In line with our present knowledge and the patients' compliance, we introduced prophylactic measures, which included the administration of antiretroviral agents, delivery by Caesarean section and breast-feeding avoidance. 102 children were born from these pregnancies and repeated blood tests were performed to detect the presence or absence of HIV RNA. Diagnosis of HIV infection in children relied on detection of viral genome in blood samples taken at the age of 2–3 and 4–6 months is crucial for excluding vertical infection. In the first 6 weeks of life, children receive the zidovudine prophylaxis. From the age of 6–8 weeks until approx. 6 months, children are on the primary cotrimoxazole prophylaxis of *Pneumocystis pneumonia*.

Results: 102 infants were born from 99 pregnancies – and 3 of them (3 %) were infected with HIV. In two mothers, we diagnosed HIV positivity few hours before delivery; another woman was diagnosed early, however, the failure of treatment was due to her insufficient compliance. In addition, premature rupture of membranes was present in two women. Moreover, one of them presented with untreated syphilis. The other 99 children stayed uninfected. In anyone of them, however, prophylactic measures were not fully followed, mainly because the patients disregarded them.

Conclusions: The study fully confirms the high efficacy of prophylactic measures, which substantially reduce the risk of vertical transmission of HIV infection. Routine blood tests are necessary in all pregnant women by law. The failure of prophylaxis is in most cases due to inadequate compliance with the treatment. Nowadays, experience with care for children of HIV positive mothers, reliability of laboratory tests and efficacy of prophylaxis allow change of schedule of viral load samplings, shortening of zidovudine treatment of newborns and cancellation of *Pneumocystis pneumonia* prophylaxis.

ZÁVAŽNÉ NEUROINFEKCE U DĚTÍ

Rožnovský L.

Klinika infekčního lékařství FN Ostrava

Mezi závažné neuroinfekce v dětském věku patří purulentní meningitidy, méně časté jsou meningoencefalitidy a mozkové abscesy. Závažný průběh onemocnění, který je svázán s vyšším rizikem úmrtí a trvalých následků, je zejména u pacientů s těžší poruchou vědomí, opakovanými křečemi a ložiskovými neurologickými příznaky.

Při úvodní empirické léčbě se přihlíží ke klinickému obrazu (petechie, likvorea), vyšetření mozkomíšního moku (purulentní nebo aseptická meningitida) a předchorobí (zdravé děti, novorozenci, imunodeficit, anomálie, úrazy a operace mozku).

U dříve zdravých dětí v etiologii purulentní meningitidy dominují pneumokoky a meningokoky, vzácné jsou hemofily a gramnegativní bakterie, pro úvodní empirickou léčbu se užívají cefalosporiny 3. generace. Závažný klinický stav při likvorovém obrazu aseptické meningitidy může způsobit zejména herpetická encefalitida (aciclovir, zejména při poruše řeči) a klíšťová encefalitida.

U dětí do 3 měsíců věku převažují v etiologii streptokoky skupiny B, gramnegativní tyčky, případně listérie, pro úvodní léčbu je vhodný cefalosporin 3. generace s ampicilem.

U pacientů s imunodeficiencí je nutno zvažovat běžné bakteriální původce včetně listérií, kryptokokovou meningitidu a herpetickou encefalitidu, úvodní empirická léčba může zahrnovat cefalosporiny 3. generace, ampicilin, antimykotika a aciclovir.

U pacientů s vrozenými vadami, traumaty a operacemi mozku se etiologicky uplatňují zejména pneumokoky a gramnegativní bakterie včetně pseudomonád, u shuntových meningitid vyvolávají koaguláza negativní stafylokoky přibližně dvě třetiny infekcí.

U pacientů se závažnou neuroinfekcí je nezbytná rychlá bakteriologická a virologická diagnostika včetně PCR diagnostiky, případně i vyšetření mozku počítačovou tomografií. Kauzální léčba se u všech dětí doplňuje o stabilizaci oběhu (až resuscitaci oběhu při septickém šoku), adekvátní oxygenaci až pomocí umělé plicní ventilace a léčbu intrakraniální hypertenze, přitom stabilizace oběhu je prioritní.

SERIOUS COURSE OF CENTRAL NERVOUS SYSTEM INFECTION IN CHILDREN

Rožnovský L.

Department of Infectious Diseases, University Hospital Ostrava, Czech Republic

Serious central nervous system infection in childhood include bacterial meningitis, less frequent are serious course of viral encephalitis and brain abscess. Serious course characterized by altered mental status, focal neurological deficit and repeated convulsions is connected with higher risk of death and permanent sequels.

Initial empiric therapy is influenced by clinical picture (e.g. petechia, spontaneous drainage of cerebrospinal fluid); result of cerebrospinal fluid (purulent or aseptic meningitis) and anamnestic data (healthy children, newborns, immunodeficit, defect, injury or operation of brain).

In previous healthy children, pneumococcus and meningococcus are dominant bacterial strains; Haemophilus influenzae and gram-negative bacteria are rare; cephalosporin of third generation is recommended for empiric therapy. Serious course in patients with aseptic meningitis is connected with herpetic encephalitis (aciclovir, especially in speech defect) and with tick born encephalitis.

In infant younger than 3 months, streptococcus group B, gram-negative bacteria and listeria are leading etiological agents of bacterial meningitis, cephalosporin of third generation with ampicillin is recommended for initial empiric therapy.

In immunocompromised patients, listeria, cryptococcus and herpetic encephalitis must be considered together with usual etiologic agents; cephalosporin of third generation, ampicillin, aciclovir and antimycotics may be considered for initial empiric therapy.

In patients with congenital defect, injury or previous brain operation, pneumococcus, gram-negative bacteria and pseudomonas are leading agents. Staphylococcal species account for more than two third of cerebrospinal fluid shunt infection.

Early bacteriological and virology diagnostic including polymerase chain reaction, eventually computer tomography is necessary in patients with serious course of central nervous infection. In all children, causal therapy is complete with infusion therapy (till resuscitation of circulation in septic shock), oxygenation (till artificial lung ventilation) and therapy of intracranial hypertension.

ŠIKANA OČIMA DĚTÍ

Kadlecová E., Velemínský M. a kol.

Zdravotně-sociální fakulta JU v Českých Budějovicích

Šikana v dětském věku je ve školách i při volnočasových aktivitách dětí velmi rozšířena. Jsou vypracovány preventivní programy, které mají však na děti jen malý dopad. Cílem studie bylo vypracovat preventivní program v podobě manuálu, který vytvářely samy děti.

Metodika – na 5 základních školách Českobudějovicka byli vyzváni školáci druhého stupně, tj. v šesté až deváté třídě, aby napsali příběh o šikaně podle vlastních představ či zkušeností. Autoři studie rozdali 976 prázdných papírů, zpátky od dětí se vybralo 686 zpracovaných článků. Z tohoto počtu bylo vybráno k hodnocení 474 příběhů. Výstupem ze studie je manuál, který byl sestaven na podkladě obsahů těchto článků (příběhů) dětí, tento manuál slouží jako podklad pro preventivní činnost na základních školách a v centrech pro volnočasové aktivity dětí a mládeže.

BULLYING EYES OF CHILDREN

Kadlecová E., Velemínský M. et al.

*Faculty of Health and Social Studies of
České Budějovice, Czech Republic*

Bullying in childhood is in school and in leisure activities of children is widespread. Are developed prevention programs for children but have little impact. The aim of this study was to develop a preventive program in a manual, which created the children themselves.

Methodology – to 5 elementary schools from České Budějovice and around, were asked secondary school children (sixth to ninth grade), to write a story about bullying by their own ideas and experiences. Authors distributed 976 blank papers back from children, we collected 686 articles processed. Of this number were chosen for the evaluation of 474 stories. The output of the study is manual, which was drawn on the basis of the contents of these articles (stories) children, this manual serves as a basis for preventive activities in primary schools and centers for leisure activities of children and youth.

PRÁVNÍ A ETICKÉ ASPEKTY PEDIATRICKÉ PÉČE

Prudil L.

advokát, Brno

Příspěvek bude věnován sporům vyplývajícím z práva na ochranu osobnosti, a to zejména kauzistikám. Budou podány informace o konkrétních soudních sporech, ve kterých se pacienti nebo jejich příbuzní domáhali zadostiučinění nebo náhrady nemajetkové újmy v osobnostních sporech, které mají souvislost s poskytováním zdravotní péče. Jednotlivé kauzy budou zasazeny do kontextu povinností, které mají zdravotničtí pracovníci uložené obecně závaznými právními předpisy.

NÁHRADNÍ MATEŘSTVÍ (VYPŮJČENÁ DĚLOHA) – POHLED PEDIATRA

Schneiberg F.

*Ústav veřejného zdravotnictví a medicínského práva
1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy, Praha*

Na přelomu léta a podzimu loňského roku se objevilo v odborné i laické veřejnosti nové téma k diskusi – náhradní mateřství. Diskuse byla vyvolána snahou ministryně spravedlnosti zakotvit takovou možnost v zákoně. K problematice byly uspořádány i odborné semináře, kde diskutovali právníci, etici, psychologové, lékaři, zejména gynekologové, embryologové, psychiatři, sociální pracovníci, úředníci orgánů státní správy, ale i zástupci různých médií. Tato diskuse pak proběhla poněkud zjednodušeně i na stránkách tisku a dalších médií. Nikde jsem však nezaznamenal pohled pediatra, který i takto narozené dítě přejímá do své péče. O takový pohled se pokouším ve svém sdělení.

Bez ohledu na právní otázky je to pro mne především problém vývoje takového dítěte, kdy v těhotenství vznikající vazba matka – dítě je po porodu násilně přetržena. S argumentem, že u osvojovaných dětí je to stejné, nemohu souhlasit. Osvojení je určité nouzové řešení, tady jde o plánovaný akt (dokonce možná za odměnu), který na dítě nebere ohled. Dítě je osobností se všemi právy, nikoliv komoditou, kterou si pořídím, kdy se mi zachce. Náhradní mateřství představuje ohrožení práv dítěte, dehumanizaci ženy, která dítě nosí a stává se tak ne matkou a osobností, ale

předmětem a nástrojem neplodného páru, realizujícího své přání za hranicí lidské přirozenosti.

SURROGATE MOTHERHOOD – PAEDIATRIST PERSPECTIVE

Schneiberg F.

*Institute of Public Health and Medical Law, First
Faculty of Medicine, Prague, Czech Republic*

Surrogate motherhood – completely new theme came into discussion in the second half of the last year. Discussion was stimulated namely by the Ministry of Justice. Legal and ethic experts, psychologist, physicians – especially gynecologists, embryologists, psychiatrists, social workers and others discussed possible implementation of surrogate motherhood into Czech legislation. Media also participated in that curious discussion. In spite of large spectrum of discussants, paediatric perspectives was missing. This presentation considers the issue from paediatric point of view. Author argued that surrogate motherhood is too risky for healthy child development. It jeopardizes basic child rights to uninterrupted relationship with his/her mother. In fact it means dehumanization of woman which is not more real mother but only „commodity“ which is possible to „lease“, or to buy. It should be understood as unethical and to be in contradiction with human nature.

NĚKTERÉ ETICKÉ PROBLÉMY SOUČASNÉ PEDIATRIE

Slaný J.

*Fakulta zdravotnických studií Ostravské univerzity
v Ostravě*

Sdělení předkládá výběr z aktuálních problémů současné pediatrie v České republice – některé z nich nejsou zcela novými, jako je např. problematika indikace zahájení/ukončení kardiopulmonální resuscitace (u těžce nezralého novorozence, novorozence v těžkými vadami apod., taktéž problematiku zahájení/ukončení KPR v pediatrii vůbec a otázky dlouhodobé ventilace), problematika dysthanazie/euthanazie u infaustních stavů a celý kontext terminální/paliativní léčby a péče. Významnou částí etické problematiky současné pediatrie se stále více dnes ukazuje např. i problematika souhlasu a informovanosti pacienta ve věku puberty a adolescence (resp. situace adolescent versus jeho zákonní zástupci – rodiče). Taktéž problematika povinnosti očkování (jeho indikace, spektrum apod.) jako model preventivní aktivity jak směrem k jednotlivci, tak i společnosti

jako celku. Neméně významnou zůstává problematika komunikace, a to jak s dětským pacientem, jeho rodiči a příbuznými vůbec (prarodiče!), tak i v rámci interpersonálních vztahů mezi zdravotníky...

A přibýly k nim i další, nové otázky, jako jsou např. problematika tzv. „baby-boxů“, dále pak otázky germinální etiky, prenatální a preimplantační diagnostiky, problematika surogátních (náhradních) matek a dalších. Tyto okruhy témat jsou dnes skutečně aktuální, avšak neproběhla a ani zatím neprobíhá k nim tolik potřebná diskuse ve veřejnosti (včetně médií) na straně jedné a odborné veřejnosti (pediatrů, genetiků, právníků, filosofů...) na straně druhé...

AKTUÁLNÍ ETICKÉ OTÁZKY POČÁTKU LIDSKÉHO ŽIVOTA: OD EMBRYONÁLNÍCH KMENOVÝCH BUNĚK K BABY-BOXŮM

Šipr K.¹, Šiprová H.²

¹Ústav sociálního lékařství a zdravotní politiky

Lékařské fakulty Univerzity Palackého v Olomouci

*²II. interní klinika Fakultní nemocnice U svaté Anny
v Brně*

Termín bioetika byl poprvé použit před necelými čtyřmi desetiletími, význam etického nazírání se přitom rychle zvyšuje současně s používáním moderních technologií v medicíně. Bioetika je integrální multidisciplinární obor, který se bezprostředně dotýká filosofie, biologie, práva i dalších oborů. Pediatr je s etickými problémy konfrontován také u dětí, které se dosud nenarodily. Základní listina lidských práv, která je součástí ústavního pořádku České republiky, prohlašuje, že člověk je hoden ochrany ještě před narozením. Definice osoby spadá sice bezprostředně do filosofie, avšak termín nenarozený pacient (unborn patient) je uznávaným pojmem klinické medicíny. Není sporu, že především biologové jsou kompetentní vyjadřovat se k tomu, kdy vzniká nové individuum. Řada vědců se přiklání k názoru, že nový lidský jedinec vzniká v okamžiku předání genetické informace (Presl J., 1993). Dřívější představa, že lidské embryo je součástí těla ženy, je dostatečně vyvrácena zejména zkušenostmi s fertilizací in vitro. Lidské embryo vzniklé spojením mužské a ženské zárodečné buňky mimo tělo ženy v laboratorním prostředí je nepochybně bytostí autonomní (má svůj genom), autoreglativní (jeho vývoj je řízen nezávisle na organismu ženy) a autogenerativní (může dát vznik jemu podobné samostatné bytosti). Technický pokrok poskytuje naději, že by z embryonálních kmenových buněk mohly být vytvářeny „náhradní díly“ pro transplantaci. Je třeba

ba posoudit, nakolik si můžeme dovolit dělat vše, co dovedeme. Je možno obětovat jedno lidské individuum ve prospěch jiného? Námitky etiků proti „rozebrání embryí na náhradní díly“ (Vácha J., 2004) přivedly v roce 2007 dvě na sobě nezávislé skupiny vědců k objevu indukovaných pluripotentních kmenových buněk, které jsou sice vybaveny vlastnostmi velmi blízkými buňkám embryonálním (embryonic-like cells), avšak k jejich použití není třeba likvidovat lidskou bytost (Takahashi K., 2007, ZU J. aj., 2007). Hlas etiků nebyl marný. Také s aktivitami a zařízeními směřujícími k ochraně lidského života, jako jsou například baby-boxy, mohou být spojeny závažnější etické problémy. Součástí sdělení je diskuse o prospěšnosti a poslání baby-boxů.

KARDIOLOGIE

KARDIOCHIRURGIE V DĚTSKÉM KARDIOCENTRU V MOTOLE

Hučín B.

Dětské kardiocentrum, Fakultní nemocnice Motol, Praha

Cíl: Podat přehled historie a výsledků chirurgického léčení vrozených srdečních vad (VSV) v pražském Dětském kardiocentru.

Metody: V šedesátých letech minulého století skupina mladých chirurgů na Dětské chirurgické klinice v Praze začala zavádět paliativní operace u kojenců a malých dětí s kritickými VSV. Získali zkušenosti na zahraničních stipendijních pobytech v Londýně. V r. 1977 zřídilo Ministerstvo zdravotnictví ČSR nové Specializované pracoviště pediatrické kardiologie a kardiochirurgie, později nazvané zkráceně Dětské kardiocentrum ve Fakultní nemocnici v Praze-Motole, s 25 lůžky a vlastním operačním sálem. Prioritou tohoto pracoviště bylo zavedení radikálních operací kritických VSV u novorozenců a kojenců v mimotělním oběhu a rekonstrukční operace komplexních VSV u dětí.

Výsledky: Za 25 let bylo provedeno v Dětském kardiocentru v Motole 9600 srdečních operací u dětí se všemi typy VSV. Hospitalizační mortalita poklesla na 1–2 %. Velká část operovaných dětí se již stala dospělými a zapojila se do života s dobrou jeho kvalitou.

Závěr: Většina novorozenců s kritickou VSV je nyní operována na základě šetrného neinvazivního echokardiografického vyšetření s přijatelným nízkým operačním rizikem.

CARDIAC SURGERY AT THE PEDIATRIC KARDIOCENTRUM IN MOTOL

Hučín B.

Pediatric Kardiocentrum, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Aim: To present history and results of surgical treatment of congenital heart defects in children at the Prague Pediatric Kardiocentrum.

Methods: The group of young surgeons started with palliative operations in infants and small children with critical congenital heart defects at the Clinic of Pediatric Surgery in Prague at the sixties years of the last century. They obtained their skills on study grants during their practice abroad in London. The Ministry of Health of the Czechoslovak Republic constituted the new Specialized Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, later called Pediatric Kardiocentrum at the University Hospital Motol, Prague, with 25 beds and one operating theatre at the year 1977. The priorities of that Department was to establish total corrections of critical congenital heart defects in newborns and infants on the open heart and to develop reconstructions of complex congenital heart defects in children.

Results: There were 9,600 heart operations of all types of congenital heart defects performed in children at Pediatric Kardiocentrum Motol, Prague, during 25 years. The hospital mortality decreased to 1–2%. Most of operated children became now adults and link up into the life with a good quality.

Conclusion: Most newborn children with critical congenital heart defects have been operated on the base of considerate noninvasive echocardiographical investigation with acceptable operative risk.

POZDNÍ NÁSLEDKY FONTANOVY CIRKULACE U JEDINCŮ S FUNKČNĚ JEDINOU SRDEČNÍ KOMOROU

Chaloupecký V., Tláškal T., Gebauer R.,
Tomek V., Reich O., Tax P., Bartáková H.,
Kubuš P., Radvanský J.¹, Lisý J.²,
Hadačová I.³, Škovránek J.

*Dětské kardiocentrum, Fakultní nemocnice Motol,
Praha*

¹*Klinika tělovýchovného lékařství, Fakultní nemocnice
Motol, Praha*

²*Klinika zobrazovacích metod, Fakultní nemocnice
Motol, Praha*

³*Oddělení klinické hematologie, Fakultní nemocnice
Motol, Praha*

Cíl studie: Zhodnotit kvalitu života jedinců s funkčně jedinou srdeční komorou po úplném kavalpulmonálním spojení (TCPC).

Metoda: V letech 1992–2007 bylo v Dětském kardiocentru FN v Motole provedeno TCPC celkem u 270 pacientů ve věku 1–29 let (medián 4 roky). Laterální tunel byl použit v 186 a extrakardiální konduit v 84 případech. Časně po operaci zemřelo 10 (3,7 %) pacientů, od roku 1997 jsme nezaznamenali žádné úmrtí. Později zemřeli další 4 nemocní a u 4 jedinců bylo TCPC zrušeno. Pravděpodobnost přežití po propuštění byla za 5, 10 a 15 let po operaci 95 %.

Výsledky: Ambulantně sledujeme 239 pacientů. Podle NYHA klasifikace je v I.–II. třídě celkem 91 % jedinců. Maximální spotřeba kyslíku při závažném vyšetření byla abnormálně snížena v polovině případů, nicméně tělesné výchovy ve škole se zúčastní 70 % a rekreačně sportuje 72 % jedinců. Laboratorní známky cholestázy následkem žilního městnání ve splanchnické oblasti jsme zaznamenali u více než poloviny sledovaných jedinců. Exudativní enteropatie byla zjištěna ve 4 (2 %) a k pozdní tromboembolické příhodě došlo v 6 (3 %) případech.

Závěr: TCPC umožňuje efektivní fyziologickou korekci komplexních vrozených srdečních vad s funkčně jedinou komorou. Důsledky dlouhodobého žilního městnání na splanchnické orgány jsou neznámé.

Podporováno výzkumným záměrem MZOFNM 2005.

LATE CONSEQUENCES OF FONTAN CIRCULATION IN INDIVIDUALS WITH A FUNCTIONALLY SINGLE VENTRICLE

Chaloupecký V., Tláškal T., Gebauer R.,
Tomek V., Reich O., Tax P., Bartáková H.,
Kubuš P., Radvanský J.¹, Lisý J.²,
Hadačová I.³, Škovránek J.

*Kardiocentrum, University Hospital Motol, Prague,
Czech Republic*

¹*Department of Rehabilitation and Sport Medicine,
University Hospital Motol, Prague, Czech Republic*

²*Clinic of Imaging Methods, University Hospital
Motol, Prague, Czech Republic*

³*Department of Clinical Hematology, University
Hospital Motol, Prague, Czech Republic*

Aim of the study: To evaluate the quality of life in individuals with a functionally single ventricle after total cavopulmonary connection (TCPC).

Methods: Between 1992–2007 TCPC was performed in 270 patients aged 1–29 years (median 4 yrs). A lateral tunnel was used in 186 cases, while an extracardiac conduit in 84 cases. 10 patients (3.7%) died shortly after the operation; since 1997 no death has been registered. Later on 4 patients died and in 4 pts TCPC was taken down. Late survival at 5, 10 and 15 years after the operation was 95%.

Results: 239 patients are followed at outpatient clinic. According to the NYHA classification, 91% of individuals were in class I and II. Maximum oxygen consumption during exercise test was abnormally low in half of the cases. 70% of individuals take part in physical training classes at school and 72% of individuals do amateur sports. Laboratory signs of cholestasis due to splanchnic venous congestion were observed in more than half pts. Exudative enteropathy was found in 4 cases (2%) and late thromboembolic event occurred in 6 cases (3%).

Conclusion: TCPC enables effective physiological correction of complex congenital heart defects with a functionally single ventricle. Long-term effects of venous congestion on splanchnic organs are not known.

Funded by research project MZOFNM 2005.

PŘEDCHÁZET NEJČASTĚJŠÍ PŘÍČINĚ ÚMRTÍ MUSÍ PEDIATŘI

Šamánek M.

Dětské kardiocentrum, FN Motol, Praha

Vysoká kardiovaskulární mortalita stimuluje hledání jejích rizikových faktorů již v dětském věku. Důvodem je skutečnost, že aterosklerotický proces začíná velmi časně již u dětí. Po prevalenci rizikových faktorů jsme pátrali při preventivních prohlídkách.

Celkový cholesterol $>4,4$ mmol/l jsme našli u 60 % školáků a $>5,2$ mmol/l u 26 % zdravých dětí. Zvýšené hodnoty celkového cholesterolu jsme našli u 126 ze 142 dospělých příbuzných dětí bez familiární hypercholesterolemie. Nejúčinnější léčbou hyperlipidemie je dieta, kterou nedoporučujeme u dětí v prvních dvou letech života. U familiární hypercholesterolemie začínáme s dietou mezi 2–5 lety a později je indikována při jakémkoliv hyperlipidemii. Nadváha byla prokázána u 1,8 % a obezita ve 4,2 % ze 7427 vyšetřených. Krevní tlak ≥ 95 percentilů byl prokázán u 1,54 % dětí, nejčastěji (v 70 %) při nadváze nebo obezitě.

Souhrn: V prevenci časně aterosklerózy dosáhli pediatri zvýšení průkazu dyslipidemie u dětí, ale i u dospělých příbuzných. Prevalence nadváhy se výrazně nezvyšuje a výskyt hypertenze není vysoký. Kaloricky bohatá strava s vysokými saturovanými tuky, cholesterolem a pití sladkých nápojů, sedavý způsob života a kouření přispívají k vysokému riziku kardiovaskulárních chorob.

PREVENTION OF THE MOST FREQUENT MORTALITY BELONGS TO PEDIATRICIANS

Šamánek M.

Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

High cardiovascular mortality in our country stimulates a search for its risk factors in children. The reason is that the atherosclerotic process starts very early in childhood. The prevalence of atherosclerosis risk factors was checked at the age of 5, 13 and 18 years.

Total cholesterol >4.4 mmol/L was found in 60% of school-age children. Total cholesterol >5.2 mmol/L was measured in 26% of healthy children. Elevated level of total cholesterol was found in 126 adult relatives of 142 hyperlipidemic children without positive family history. The most important treatment of hyperlipidemic children includes diet and an increase of physical activity. The diet is not recommen-

ded in the first two years of life. It can be used in children aged 2–5 years, but only in familiar hypercholesterolemia, and in all types of hypercholesterolemia in older children. The overweight was found in only 1.8% and obesity in 4.2% of 7 427 children. Blood pressure ≥ 95 percentile was measured in 1.54% of children. Hypertension was detected in 70% of patients with overweight or obesity.

In summary, achievements of pediatricians in the prevention of early atherosclerosis are: increase in the detection of dyslipidemic children and dyslipidemia in their relatives. The prevalence of overweight is not increasing too much. The frequency of hypertension in children remains to be low. Problems in lowering cardiovascular risk is due to the excessive caloric intake of high saturated fat and cholesterol and drinks with high content of sugar. Sedentary life in children and smoking also contribute to increased risk of cardiovascular disease in the Czech population.

PÉČE O DĚTI SE SRDEČNÍ VADOU V ČR

Škovránek J.

Dětské kardiocentrum, FN Motol, Praha

Zcela neuspokojivá péče o děti s vrozenou srdeční vadou (VSV) v ČR se dramaticky zlepšila se založením Dětského kardiocentra (DKC) v r. 1977. Předcházelo mu plošné doškolování neonatologů, pediatriů a dětských kardiologů v problematice VSV, později doplněné školením gynekologů v prenatální kardiologii. Byla vybudována hustá síť dětských kardiologů, úzce spolupracujících s DKC a provedena rozsáhlá epidemiologická studie VSV. Jejich prevalence při narození byla 6,16 na 1000 živě narozených. Nejčastějšími vadami jsou defekty komorového síňového septa, aortální a pulmonální stenóza, transpozice velkých tepen a koarktace aorty. Bezprostředně život ohrožujících kritických VSV je celkem 29 %. Tyto vady jsou okamžitě odesílány do DKC. Byl zorganizován plošný screening VSV v těhotenství. V současnosti jsou již 3/4 kritických VSV diagnostikovány in utero. Jejich porody jsou prováděny ve FN v Motole. Počet kardiokirurgických výkonů je stabilně okolo 450 ročně s chirurgickou mortalitou pod 2 %. Téměř 80 % operací je prováděno jen na základě ECHO vyšetření. Počet diagnostických srdečních katetrizací klesl na 100, počet léčebných se blíží 200. Interventní katetrizace je metodou volby u pulmonálních a aortálních stenóz, tepenných duček a síňových defektů. Systém péče o děti s VSV v ČR a jeho výsledky představují světovou špičku.

Práce byla podpořena VZ MZOFNM2005.

CARE FOR CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DEFECTS IN THE CZECH REPUBLIC

Škovránek J.

Kardiocentrum, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Totally insufficient care for children with congenital heart defects (CHD) in the CR dramatically improved after Kardiocentrum (KC), University Hospital Motol, has been founded in 1977. The founding was preceded by a nation-wide postgraduate training of neonatologists, paediatricians, and paediatric cardiologists in the field of CHD and later gynaecologists' training in prenatal cardiology was added. A compact net of paediatric cardiologists closely cooperating with the KC has been established and a wide epidemiologic study of CHD has been carried out. The prevalence of CHD was 6.16 per 1000 live-births. Most frequent CHD are ventricular septal defects, aortic and pulmonary stenoses, transposition of the great arteries, and coarctation of the aorta. Life-threatening CHD, that total 29% of all, are immediately referred to the KC. A nation-wide screening for CHD during pregnancy has been started. In present time, 3/4 of CHD are diagnosed in utero. Deliveries of those are carried out at the University Hospital Motol. The number of cardiac surgeries has stabilized at 450 per year with the surgical mortality below 2%. Up to 80% of the surgeries are carried out solely based on ECHO examinations. The number of diagnostic heart catheterizations lowered under 100, the number of catheter interventions approaches 200. Catheter interventions became the method of choice in pulmonary and aortic stenoses, patent arterial duct, and atrial septal defect. The system of the care for CHD in CR and its results represent a worldwide top.

Supported by the grant VZ MZOFNM2005.

LÉČBA SRDEČNÍCH VAD U DĚTÍ KATETRIZAČNÍMI INTERVENCEMI

Tax P., Reich O.

Dětské kardiocentrum a Centrum výzkumu chorob srdce a cév, FN Motol, Praha

Katetrizační intervence tvořily za posledních 10 let na našem pracovišti 60,3 % všech katetrizací a 29,7 % všech (chirurgických a katetrizačních) léčebných zákroků.

Výsledky: Uzávěr defektu síňového a komorového septa: kompletní uzavěr 100 %, mortalita a pozdní komplikace 0 %. Uzávěr otevřené tepenné dučeje: mortalita a pozdní komplikace 0 %, pravděpodobnost kompletního uzavěru 73 % bezprostředně po výkonu, 87 % do 2 měsíců, 98 % do 2 let, 100 % po reokluzi u reziduálních zkratů trvajících >2 roky. Uzávěr fenestrace: mortalita 2,1 %, pozdní komplikace 0 %, pravděpodobnost reziduálního zkratu 4 roky po okluzi 4 ± 3 %. Valvuloplastika plicnice: mortalita 1,3 %, redukce gradientu ze 79 ± 37 na 18 ± 12 torr ($p < 0,0001$), pravděpodobnost přežití 11 let po výkonu 99 ± 1 %, bez nutnosti operace 96 ± 2 %. Valvuloplastika aorty: mortalita 10,4 %, redukce gradientu z 80 ± 15 na 42 ± 11 torr ($p < 0,001$), pravděpodobnost přežití 14 let po výkonu 89 ± 2 %, bez nutnosti operace 50 ± 8 %. Angioplastika rekoarktace aorty: mortalita 1,0 %, gradient redukován z 34 ± 10 na 15 ± 9 torr ($p < 0,0001$), pravděpodobnost přežití 21 let po výkonu 91 ± 3 %, bez nutnosti operace 65 ± 7 %.

Závěr: Léčebné katetrizační metody jsou účinné a bezpečné. Ve srovnání s chirurgickým léčením stejných vad mají srovnatelné výsledky, menší morbiditu a vyžadují kratší hospitalizaci. U některých vad se staly metodou první volby.

Podporováno grantem MZOFNM2005-6302.

Výkony	2009	Od roku	Celkem
Balonková atrioseptostomie	31	1967	1220
Valvuloplastika plicnice a aorty	34	1986	778
Angioplastiky a stentink cév	13	1986	378
Uzávěr tepenné dučeje	42	1993	537
Uzávěr fenestrace kavopulmonálního spojení		1994	62
Uzávěr defektu síňového septa	13	1998	169
Uzávěr defektu komorového septa		2002	6
Okluse patologických cév	4	1987	63
Extrakce cizích těles z kardiovaskulárního systému	1	1980	36
Ablace arytmogenních substrátů	18	1993	735
Celkem	156	1967	3984

CATHETER-INTERVENTIONAL THERAPY OF HEART DEFECTS IN CHILDREN

Tax P., Reich O.

Kardiocentrum & Cardiovascular Diseases Research Centre, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

In recent 10 years, catheter interventions totalled 60.3% of all the catheterisations and 29.7% of all the therapeutic (catheter and surgical) procedures.

Results: Atrial and ventricular defects: 100% complete closure, 0% mortality and late complications. Patent arterial duct: 0% mortality and late complications, probability of complete closure immediately after the procedure 73%, up to two months 87%, up to two years 98%, after re-occlusions of the residual shunts lasting over 2 years 100%. Fenestration closure: 2.1% mortality, 0% la-

te complications, probability of residual shunt 4 years after the procedure $4\pm 3\%$. Pulmonary valvuloplasty: 1.3% mortality, gradient reduced from 79 ± 37 to 18 ± 12 mmHg ($p<0.0001$), survival probability 11 years after the procedure $99\pm 1\%$, reintervention-free $96\pm 2\%$. Aortic valvuloplasty: 10.4% mortality, gradient reduced from 80 ± 15 to 42 ± 11 mmHg ($p<0.001$), survival probability 14 years after the procedure $89\pm 2\%$, surgery-free $50\pm 8\%$. Recoarctation angioplasty: 1.0% mortality, gradient reduced from 34 ± 10 to 15 ± 9 mmHg ($p<0.0001$), survival probability 21 years after the procedure $91\pm 3\%$, surgery-free $65\pm 7\%$.

Conclusion: Catheter interventions are effective and safe. They compare to the surgical treatment in results and provide less morbidity and shorter hospital stay. In some congenital heart defects they became the first choice method.

Supported by grant MZOFNM2005-6302.

Procedures	2009	Since year	Total
Balloon atrioseptostomy	31	1967	1220
Aortic and pulmonary valvuloplasty	34	1986	778
Angioplasties and vessel stenting	13	1986	378
Patent arterial duct closure	42	1993	537
TCPC fenestration closure		1994	62
Atrial septal defect closure	13	1998	169
Ventricular septal defect closure		2002	6
Pathologic vessel occlusion	4	1987	63
Cardiovascular foreign bodies extraction	1	1980	36
Arrhythmogenic substrates ablation	18	1993	735
Total	156	1967	3984

PRENATÁLNÍ KARDIOLOGIE V ČESKÉ REPUBLICE

Tomek V., Škovránek J., Gilík J., Marek J.

Dětské kardiocentrum a Centrum výzkumu chorob srdce a cév, FN Motol, Praha

Cíl: Analyzovat prevalenci, spektrum a efektivitu celonárodní prenatální detekce vrozených srdečních vad (VSV) a úspěšnost léčby arytmií v celé České republice.

Metoda a výsledky: V letech 1986–2008 byla v České republice zjištěna vrozená srdeční vada u 2031 plodů. Prenatální detekce se v posledních letech zvýšila na 30 % u všech VSV a 80 % kritických vad. Úspěšnost detekce jednotlivých VSV byla nejvyšší u plodů s dvojvýtokovou pravou komorou (77,3 %), syndromem hypoplazie levého srdce (50,6 %), Ebsteinovou anomálií (50 %), atrioventrikulárním defektem (42,9 %) a společnou komorou (42,5 %). Nejnižší záchytnost byla u stenózy plicnice (3,2 %) a komorového defektu (2,4 %). Nejčastěji prenatálně diagnostikovanou VSV byl defekt atrioventriku-

lárního septa (15,2 %) a syndrom hypoplazie levého srdce (15 %), zatímco nejčastější VSV po narození je defekt komorového septa (41,6 %) a aortální stenóza (7,8 %). Těhotenství bylo ukončeno v 57 % případů VSV na základě rozhodnutí rodičů, u dalších 7,8 % došlo k intrauterinnímu úmrtí a 35,2 % se živě narodilo. Nejčastěji fetálně diagnostikovanou arytmií je supraventrikulární tachykardie (SVT) a kompletní atrioventrikulární blokáda. Z 86 plodů diagnostikovaných a léčených pro SVT byla reentry u 59, ektopická u 14 a flutter síní u 13 plodů. Z nich bylo úspěšně léčeno a přežilo 90 %. Znamky srdečního selhání se upravily u plodů, u kterých došlo k úspěšné konverzi SVT na sinusový rytmus. Kompletní izolovaný atrioventrikulární blok byl diagnostikován a léčen u 24 plodů. Ke konverzi na sinusový rytmus došlo u 2 plodů s intermitentní AV blokádou a celkem 22 se živě narodilo (92 %). Srdeční selhání se upravilo v souvislosti se zvýšením frekvence komor.

Závěr: V celé České republice se v posledních letech podařilo prenatálně zachytit 1/3 všech a až 80 % kritických srdečních vad. Prenatální a postnatální frekvence srdečních vad se významně liší.

Supraventrikulární tachykardie a kompletní atrioventrikulární blok mohou vést k srdečnímu selhání a vysoké mortalitě. Úprava srdečního selhání byla dosažena úspěšnou konverzí na sinusový rytmus u supraventrikulární tachykardie a zvýšením komorové frekvence u kompletního atrioventrikulárního bloku.

Podpořeno Výzkumným záměrem MZOFNM2005.

FETAL CARDIOLOGY IN THE CZECH REPUBLIC

Tomek V., Škovránek J., Gilík J., Marek J.

Kardiocentrum and Cardiovascular Research Centre, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

The aim: To analyse prevalence, spectrum and effectiveness of nation-wide screening program on antenatal detection of congenital heart disease (CHD) and arrhythmias in an unselected population of the Czech Republic.

Methods and results: Between 1986 and 2008, 2 031 fetal CHD have been diagnosed prenatally in Czech Republic. Detection rate increased up to 30% of all and 80% of critical CHD in recent years. Prenatal detection rate was high in the double outlet right ventricle (77.3%), hypoplastic left heart (50.6%), Ebstein anomaly (50%), atrioventricular septal defect (42.9%), single ventricle (42.5%) and low in pulmonary stenosis (3.2%) and ventricular septal defect (2.4%). Most frequent prenatally detected lesions were atrioventricular

septal defect occurring in 15.2% and hypoplastic left heart syndrome in 15%. Postnatally, the most frequent cardiac lesion is ventricular septal defect (41.6%) and aortic stenosis (7.8%). The early termination was performed in 57% cases, 7.6% died in utero, and 35.2% were born alive. Most of all prenatally diagnosed tachyarrhythmias are supraventricular (SVT). 86 fetuses were treated with SVT (reentry tachycardia in 59, ectopic in 14 and atrial flutter in 13 cases) and 90% of them survived. The heart failure improved in fetuses responded to the therapy by the conversion to the sinus rhythm. Complete isolated atrioventricular block were diagnosed in 24 fetuses. 92% fetuses survived and 2 with intermittent complete atrioventricular block converted to sinus rhythm. Echocardiographic signs of fetal heart failure improved due to increasing of ventricular heart rate.

Conclusion: The nation-wide prenatal ultrasound screening programme in the Czech Republic enabled detection of cardiac abnormalities in 1/3 of patients born with any congenital heart disease and up to 80% of those with critical forms. Prenatal frequency of individual heart anomalies significantly differed from the postnatal frequency.

Fetal isolated complete atrioventricular block and supraventricular tachycardia may lead to heart failure and are important causes of foetal mortality. The regression of heart failure was achieved by a conversion to the sinus rhythm in the supraventricular tachycardia and by increase of ventricular rate in the complete atrioventricular block.

Supported by the grant MZOFNM2005.

NEONATOLOGIE

NEZRALÝ NOVOROZENEC V PÉČI PLDD

Dort J., Dortová E.

Neonatologické oddělení Fakultní nemocnice Plzeň

Souhrnný referát o problematice péče o nezralé novorozence v ordinaci PLDD, zaměřený na skupinu dětí s velmi nízkou porodní hmotností, které vyžadují velkou pozornost. Kromě běžné léčebné a preventivní péče vyžadují tyto děti řešení zdravotních problémů, které někdy přetrvávají z perinonatalního období dlouho do dětského věku. Speciální péče je realizována ve spolupráci PLDD a ambulantního neonatologického centra vývojové péče. K úspěšnému zvládnutí poruch somatického (anémie, poruch výživy a růstu, GER, osteopatie, BPD atd.), senzorického a psychomotorického vý-

voje je často nezbytné zapojit do péče další lékařské i nelékařské odborníky.

PREMATURE INFANT IN THE CARE OF A PEDIATRIC PRACTITIONER

Dort J., Dortová E.

Department of Neonatology, University Hospital Pilsen, Czech Republic

A review on the care for premature infants in a pediatric office, focused on very-low-birth-weight infants who attract the main attention. Besides common treatment and prevention measures they need solving of health problems that may last from peri-neonatal period for a long time. A special care is realized by PP in cooperation with neonatal

developmental care centre. In the successful management of somatic diseases (anemia, nutritional and growth compromise, GER, osteopathy, BPD etc.) and impairment of sensorial and psychomotor development other medical as well as non-medical professionals are often needed.

INFEKČNÍ ONEMOCNĚNÍ V NOVOROZENECKÉM VĚKU

Janota J.

1. a 2. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Fakultní Thomayerova nemocnice s poliklinikou, Praha

Novorozenecké infekce jsou závažným stavem podílejícím se významně na morbiditě i mortalitě. Incidence infekcí je v novorozeneckém věku vyšší než ve všech dalších obdobích života člověka. Nejčastějším projevem novorozenecké infekce je infekce systémová – sepse. Jako nejzávažnější nezávislé proměnné predisponující pro vznik sepse jsou udávány nízká porodní hmotnost a nezralost organismu. Novorozenec má zvýšenou vnímavost pro mikrobiální invazi, omezenou schopnost infekci lokalizovat, tendenci k rychlé generalizaci infekce.

Typy infekcí vyskytující se v novorozeneckém věku:

- Vrozené infekce začínající intrauterinně
- Infekce získané v porodnici (nozokomiální)
- Infekce získané po propuštění z porodnice
- Infekce jako důsledek vrozené vady, metabolického defektu atd.
- Infekce získané peripartálně z matčina urogenitálního a/nebo gastrointestinálního traktu

Přednáška definuje nejčastější typy infekcí v novorozeneckém věku, udává přehled etiologických agens, klinických projevů a laboratorních metod potřebných k detekci infekce. Věnuje se kauzální terapii a stabilizaci organismu u systémových infekcí, léčbě a řešení komplikací a následkům zahrnujícím mortalitu i morbiditu.

INFECTIOUS DISEASES IN THE NEONATAL PERIOD

Janota J.

Charles University in Prague, 1st and 2nd Medical Faculty, Thomayer University Hospital, Prague, Czech Republic

Neonatal infections are life-threatening situations contributing significantly on morbidity and mortality. Infections occur in the neonatal period more frequently, than in any other life period. The most common type of neonatal infection is systemic infection – sepsis. The most important risk

factors associated with neonatal sepsis are low birth weight and prematurity. Newborn is sensitive to microbial invasion, has limited abilities to localize infection, therefore the infectious disease has tendency to generalize.

Types of infections typical for neonatal period:

- Intrauterine infections
- Nosocomial infections (acquired in the hospital)
- Infections acquired after discharge from the hospital
- Infections associated with congenital defects or metabolic disorders
- Peripartal infections

The lecture lists the most common types of infectious diseases in the neonatal period, including pathogens, symptoms, and laboratory methods used to detect and verify infection. The lecture is focused on therapy and support of vital functions in systemic infections, as well as on the most common complications and morbidity and mortality associated with neonatal sepsis.

NEONATOLOGIE, CO NOVÉHO OD KONGRESU V JIHLAVĚ?

Kantor L.

Novorozenecké oddělení Fakultní nemocnice Olomouc

Za poslední dva roky se podařilo české neonatologii zdolat nejednu překážku. Podařilo se udržet výjimečně dobré výsledky v novorozenecké a perinatální úmrtnosti.

K pozitivním zprávám patří spoluúčast na zavádění biochemického screeningu novorozenců, včetně úspěšného jednání ohledně získání kódu pro výkon „Odběr biochemického screeningu u novorozenců při hospitalizaci“. Vykazovat ho bude možné od 1. 1. 2011.

Vznikla další doporučení pro různé situace v neonatologii. Např. byl aktualizován postup při aplikaci Kanavitu, byl vydán návod ohledně resuscitace novorozence bez přidaného kyslíku. Všechna platná doporučení jsou mimo jiné k dispozici na webových stránkách České neonatologické společnosti ČLS JEP pod adresou www.neonatalogie.cz.

K jednoznačným neúspěchům patří selhání jednání o alespoň částečně spravedlivém financování neonatologie a s tím související bolestný nedostatek lůžek pro rizikové novorozence.

Zatím poslední aktivitou České neonatologické společnosti byl dopis ministryni zdravotnictví. Ten byl odeslán také ředitelům fakultních nemocnic a jiných institucí. Zároveň se již několik let také pracuje s podobným efektem na vyhlášce o perinatologických a intermediárních centrech.

Přirozeně se nejedná jen o výše uvedené aktivity.

Mnoho dalších je průběžně publikováno v odborném tisku a projednáváno na odborných konferencích.

WHAT IS NEW, NEONATOLOGY?

Kantor L.

Dpt. of Neonatology, University Hospital Olomouc, Czech Republic

In the last two years the Czech Society of Neonatology has managed to overcome many obstacles.

Neonatal and perinatal mortality rates have been kept in line with world standards.

Additionally on the positive side the Society has participated in the implementation of biochemical screenings of newborns.

Different situations in neonatology have also given rise to other recommendations. They can be found at www.neonatology.cz.

On the negative side we can count the failure to negotiate with the Ministry of Health for adequate funding for neonatology and the lack of neonatology intensive care beds.

Many other activities of the Czech Society of Neonatology are also being continuously discussed at professional conferences.

SOUČASNÉ MOŽNOSTI CHIRURGICKÉ LIGACE OTEVŘENÉ TEPENNÉ DUČEJE U DĚTÍ S NÍZKOU PORODNÍ HMOTNOSTÍ V ČESKÉ REPUBLICE

Matějka T.¹, Vojtovič P.¹, Tláškal T.¹, Škovránek J.¹, Černý M.², Liška K.³, Huml P.⁴, Kantor L.⁵, Kokštein Z.⁶

¹Dětské kardiocentrum a Centrum výzkumu chorob srdce a cév FN Motol, Praha

²Novorozenecké oddělení FN Motol, Praha

³Novorozenecké oddělení VFN, Praha

⁴Novorozenecké oddělení FN Plzeň

⁵Novorozenecké oddělení FN Olomouc

⁶Novorozenecké oddělení FN Hradec Králové

Cíl studie a metody: Práce ukazuje zkušenosti s ligacemi tepenné dučej (PDA) u dětí s nízkou porodní hmotností (pod 2500 g) v České republice v letech 1995–2009. Symptomatická PDA u těchto dětí výrazně zvyšuje jejich morbiditu a může způsobit velmi závažné komplikace. Významný levoprávní zkrat chronicky zatěžuje plicní cévní řečiště a způsobuje objemové přetížení levé komory. Steal krve z aorty snižuje diastolický arteriální tlak a způsobuje hypoperfuzi orgánů hlavně v dutině břišní.

Výsledky: Od roku 1995 do roku 2009 bylo provedeno celkem 305 ligací PDA u dětí s hmotností menší než 2,5 kg, z toho 34 ligací v letech

1995–1999 a 271 ligací v letech 2000–2009. Hmotnost dětí při operaci byla od 380 g do 2500 g (medián 825 g). PDA byla ligována u 12 dětí s hmotností pod 500 g, u 197 dětí s hmotností 500–1000 g, u 76 dětí s hmotností 1000–1500 g a u 20 dětí s hmotností nad 1500 g. Chirurgická mortalita (do 30 dní od operace) byla 3,3 %, ve většině případů však nesouvisela s vlastním operačním zákrokem, ale byla následkem jiného závažného onemocnění nezralého dítěte.

Závěr: Chirurgická ligace PDA u dětí s nízkou porodní hmotností je indikována při selhání farmakologického uzávěru hemodynamicky významné tepenné dučej. Z důvodu složitosti transportu těchto pacientů zajišťuje Dětské kardiocentrum FN Motol Praha operační servis přímo na jednotkách intenzivní péče pro nezralé novorozence v 5 fakultních nemocnicích po celé České republice. Ligace symptomatické dučej u dětí s nízkou porodní hmotností je bezpečný zákrok s nízkou mortalitou, který snižuje výskyt komplikací pro významný levoprávní zkrat a steal z aorty, děti neohrožuje a výrazně zlepšuje jejich prognózu.

Podporováno výzkumným záměrem MZOFNM 2005.

CURRENT OPTIONS OF SURGICAL DUCTUS ARTERIOSUS LIGATION IN LOW BIRTH WEIGHT CHILDREN IN CZECH REPUBLIC

Matějka T.¹, Vojtovič P.¹, Tláškal T.¹, Škovránek J.¹, Černý M.², Liška K.³, Huml P.⁴, Kantor L.⁵, Kokštein Z.⁶

¹Kardiocentrum and Centre for Cardiovascular Research, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

²Department of Neonatology, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

³Department of Neonatology, General Teaching Hospital, Prague, Czech Republic

⁴Department of Neonatology, University Hospital Pilsen, Czech Republic

⁵Department of Neonatology, University Hospital Olomouc, Czech Republic

⁶Department of Neonatology, University Hospital Hradec Králové, Czech Republic

Objective and methods: The work shows the experience with ligation of arterial duct (PDA) in children with low birth weight (under 2500 grams) in the Czech Republic in 1995–2009. Symptomatic PDA in these children significantly increases their morbidity and can cause very serious complications. Significant left to right shunt lead to pulmonary vascular bed overcirculation and volume overload the left

ventricle. Steal of blood from the aorta reduces the diastolic arterial pressure and causing hypoperfusion mainly in the organs of the abdominal cavity.

Results: From 1995 to 2009 was a total of 305 PDA ligation in children weighing less than 2.5 kg, including 34 ligation in 1995-1999 and 271 ligation in the years 2000-2009. The weight of children was from 380 grams to 2500 grams (median 825 grams) at the time of surgery. PDA was ligated in 12 children weighing below 500 grams, in 197 children weighing 500-1000 grams, 76 children weighing 1000-1500 grams and 20 babies weighing over 1500 grams. Surgical mortality (within 30 days after surgery) was 3.3%, unrelated to surgical procedure itself, but was a consequence of other serious illnesses immature child.

Conclusion: Surgical PDA ligation of hemodynamically significant arterial duct in children with low birth weight is indicated in the case of the pharmacological closure failure. Because of these high risk patients transportation to single hospital, we provide the surgical procedure in the spot, Neonatology intensive care unit (NICU) at participated 5 teaching (university) hospitals throughout the Czech Republic. Symptomatic duct ligation in children with low birth weight is a safe procedure with low mortality, which reduces the incidence of major complications due to significant left to right shunt and steal from the aorta, and improves their prognosis.

Supported by grant MZOFNM 2005.

AKTUÁLNÍ POSTUPY U NOVOROZENCŮ S PORUCHOU POPORODNÍ ADAPTACE

Straňák Z.

Ústav pro péči o matku a dítě, Praha

Cíl studie: V souborném sdělení jsou prezentovány inovované postupy při resuscitaci a primárním zajištění novorozenců s poruchou poporodní adaptace.

Metody: Souborný referát.

Výsledky: Při resuscitaci novorozenců používáme sofistikované metody insuflace plic (insuflace provádíme pomocí resuscitačního přístroje s definovanými inspiračními a expiračními tlaky). Optimální insuflace plic může významně snížit riziko postižení plicního parenchymu. Resuscitaci u donošených novorozenců zahajujeme vždy vzduchem a při kontinuálním monitorování oxygenace postupně zvyšujeme frakci inspirovaného kyslíku. Cílem adekvátní oxygenoterapie je snížení nežádoucích účinků kyslíku u novorozenců (prevence vzniku bronchopulmonální dysplazie, chronického plicního onemocnění a retinopatie nedonošených).

U nedonošených novorozenců s deficiencí surfaktantu je používána metoda INSURE (INtubation SURfactant Extubation). Cílem metody INSURE je aplikace surfaktantu a minimalizace potřeby umělé plicní ventilace u nedonošených novorozenců (snížení pravděpodobnosti indukovaného postižení plic). U novorozenců velmi nízké a extrémně nízké porodní hmotnosti je metoda INSURE doplněna časným zahájením distenční terapie nazálním CPAP. Výhodou CPAP je eliminace rizik umělé plicní ventilace. V případech selhání CPAP jsou v současné době preferovány objemově řízené a synchronizované režimy UPV. Indikace pro zahájení UPV byly revidovány vzhledem ke koncepci permissivní hyperkapnie.

Závěr: Novorozenecká mortalita v ČR je dlouhodobě srovnatelná s vyspělými zeměmi. Současné resuscitačně-intenzivní postupy neonatální péče jsou zaměřené na snížení závažné časně a pozdní morbidit (periventrikulární-intraventrikulární krvácení, baro/volumo-trauma, bronchopulmonální dysplazie, chronické plicní onemocnění a retinopatie nedonošených).

NEW FRONTIERS IN NEWBORNS WITH MALADAPTATION AFTER DELIVERY

Straňák Z.

Institute for the Care of Mother and Child, Prague, Czech Republic

Objectives: New methods using within resuscitation and primary care in newborns with maladaptation after delivery are presented in review article.

Method: Review article.

Results: Sophisticated methods of lung insufflation using new devices with accurate inspiratory and expiratory pressures are used in delivery room. Adequate insufflation of the lung may avoid lung injury. Resuscitation in term newborns is started with room air and continuous measurement of oxygenation accompanying with increasing in fraction of inspired oxygen is recommended. The aim of this maneuver is to decrease the adverse effect of oxygen in newborns (eg. prevention of bronchopulmonary dysplasia, chronic lung disease and retinopathy of prematurity).

In preterm newborns with surfactant deficiency new method INSURE was established (INtubation SURfactant Extubation). The goals of this method are surfactant administration and reduction of artificial ventilation usage in preterm newborns (decrease risk of ventilatory induced lung injury). INSURE method is followed in preterm infants by early nasal CPAP. Advantage of early CPAP is avoiding of artificial ventilation adverse

effect. When CPAP is failed, arteficial ventilation should be started preferable volume controled synchronized ventilation regimen. Indications of arteficial ventilation has been changed considering new concept of permissive hypercapnia.

Conclusion: Neonatal mortality in the Czech Republic is comparable to developed countries in

last period. Recent methods of neonatal intensive care are focused on decrease the incidence of serious early and late complications (eg. periventricular-intraventricular hemorrhage, volume/baro trauma, bronchopulmonary dysplasia, chronic lung disease and retinopathy of prematurity).

DĚTSKÁ HEMATOLOGIE A ONKOLOGIE

VON WILLEBRANDOVA NEMOC V DĚTSKÉM VĚKU

Blatný J.

Oddělení klinické hematologie, Centrum pro trombózu a hemostázu MU, Dětská nemocnice FN Brno

Von Willebrandova choroba postihující v různé formě 0,1–1 % populace ve své většině nemá zdaleka tak vážné klinické projevy jako hemofilie, a proto mnohdy uniká pozornosti odborné veřejnosti. Mnoho laiků (včetně rodičů dětí s touto chorobou) si závažnost diagnózy nemusí uvědomovat. Na rozdíl od hemofilie není tedy o této diagnóze mezi laikou ani odbornou veřejností v naší zemi dostatečné povědomí. Na tento nedostatek mohou doplatit zejména pacienti s typem III von Willebrandovy choroby.

Pacienti s vážnými projevy von Willebrandovy choroby (vWD) mohou mít časté a závažné krvácivé projevy včetně GIT krvácení, gynekologických krvácení a hemarthros, zejména mají-li hladiny FVIII pod 10 %. Může u nich dokonce dojít ke vzniku cílových kloubů. U dětí se navíc může objevit tak závažná epistaxe, že může vést k nutnosti podání transfuzních přípravků. U těchto pacientů se zdá být optimální léčbou profylaktické podávání krevních derivátů s obsahem FVIII/vWF spíše, než pouhá léčba on demand. Z dostupných literárních zdrojů i z vlastní zkušenosti autorů vyplývá, že profylaktická léčba u takto závažných pacientů s vWD je nejen klinicky, ale zřejmě i ekonomicky výhodnější, což by měla potvrdit plánovaná randomizovaná mezinárodní studie. Největší zkušenost v této oblasti má Švédsko s 35 publikovanými pacienty s těžkou formou vWD a Itálie, kde v kohortě 100 sledovaných a publikovaných pacientů s vWD bylo 7 na profylaxi.

Sdělením chceme upozornit na nutnost včasné a správné diagnózy klinicky závažných forem von Willebrandovy choroby, na její diferenciální diagnostiku a na možnosti její účinné léčby včetně profylaktického podávání krevních derivátů. Předkládáme rovněž vlastní pozitivní zkušenosti s tímto způsobem léčby vWD.

METRONOMICKÁ LÉČBA V DĚTSKÉ ONKOLOGII JAKO NOVÁ LÉČEBNÁ METODA

Bronišová D., Múdry P., Bajčiová V., Valík D., Dubská L., Mazánek P., Zitterbart K., Pavelka Z., Deák L., Andre N., Štěrba J.

Klinika dětské onkologie, FN Brno

Oddělení laboratorní medicíny, Masarykův onkologický ústav, Brno

Pediatric Oncology Childrens Hospital Marseille, France

Oddělení dětské onkologie FNŠP Košice, Slovensko

Prognóza dětí s metastatickými sarkomy, relapsy solidních nádorů či některými dalšími vysoce rizikovými nádory zůstává i v současnosti nepřiznivá. Pro tyto pacienty se v posledních letech stává metronomická léčba stále častěji vhodnou alternativou ke konvenční chemoterapii založené na podávání maximálně tolerovaných dávek. Metronomická léčba je založená na dlouhodobém, chronickém podávání nízkých dávek cytostatik ve vyšší frekvenci, např. denně, prakticky bez intervalů, jak je tomu u standardní chemoterapie. Na rozdíl od chemoterapie založené na maximálních tolerovaných dávkách má metronomická léčba jen minimální toxicitu a umožňuje tak převážně ambulantní léčbu a zachování velmi vysoké kvality života i v pokročilých fázích onemocnění. U řady pacientů po selhání konvenční či vysokodávkované chemoterapie jsou dokumentovány překvapivě dobré léčebné odpovědi na metronomickou léčbu. Mechanismus účinku je stále předmětem výzkumu, předpokládá se kombinace inhibice angiogeneze, stimulace imunitního systému a přímého cytotoxického efektu na endoteliální buňky.

Ve sdělení jsou prezentovány dosavadní výsledky preklinických i klinických studií v dětské onkologii, včetně studie koordinované z KDO FN Brno, zahrnující 65 dětí léčených metronomickou chemoterapií ve 4 evropských zemích.

METRONOMIC THERAPY AS NEW THERAPEUTIC MODALITY IN PEDIATRIC ONCOLOGY

Bronišová D., Múdry P., Bajčiová V., Valík D., Dubská L., Mazánek P., Zitterbart K., Pavelka Z., Deák L., Andre N., Štěrba J.

Pediatric Oncology Department, University Hospital Brno, Czech Republic

Department of Laboratory Medicine, Masaryk

Memorial Cancer Institute Brno, Czech Republic

Pediatric Oncology Childrens Hospital Marseille, France

Pediatric Oncology Department, University Hospital Košice, Slovakia

The outcome of patients with progressive, relapsed cancer, or some high risk tumor remains suboptimal even with contemporary regimens. For these patients metronomic chemotherapy is suitable alternative to conventional, maximum tolerated doses (MTD) based chemotherapy. Metronomic therapy refers to long term, chronic administration of low doses of conventional cytotoxic agents. Unlike „MTD based“ chemotherapy, metronomics is minimally toxic, can be taken on outpatient basis, and encouraging responses are being reported frequently. Mechanisms responsible for the antitumor effect of metronomic therapy is under investigation, however it is believed to be combination of antiangiogenic effect, stimulation of the immune response and direct cytotoxic action on endothelial cells.

This review describes the results of preclinical and clinical studies in pediatric oncology, together with data from our study from 65 children treated by metronomic chemotherapy in 4 European countries.

SYMPTOMATOLOGIE A SOUČASNÉ LÉČEBNÉ POSTUPY U VYBRANÝCH EMBRYONÁLNÍCH NÁDORŮ (RETINOBLASTOM, HEPATOBlastom, NEFROBLASTOM)

Mališ J.

Klinika dětské hematologie a onkologie UK 2. LF a FN Motol, Praha

Retinoblastom (RB), hepatoblastom (HB) a nefroblastom (NFB) jsou zhoubné nádory, které před zavedením současné protinádorové léčby bylo možné vyléčit jen v počátečních stádiích.

RB: Incidence 1 RB/15–18 tis. novorozenců, 6–8 RB/rok v ČR. Ve 20–30% je bilaterální, medián dg 2 roky. Projevy: leukokorie, patrná už na fotogra-

fiích, zejména s bleskem; strabismus. Diagnostika: oftalmoskopické vyšetření, UZ, MRI mozku, cytologie likvoru; hematogenní metastázy (skelet, kostní dřev, játra) jsou raritní. Léčba: v časných stádiích chemoterapie, laserterapie, brachyterapie; pokročilé formy – enukleace, radioterapie a chemoterapie. Prognóza – 98 % až 100 %, naděje na zachování vizu max. 60 %.

HB: Maligní nádory – 2/3 všech novotvarů jater. Incidence 1,8 maligních nádorů jater na 1 mil. dětí mladších 15 let, tzn. 2–4 nové zhoubné nádory jater/rok. Z maligních nejčastější HB (80 %), děti do 3 let, hepatocelulární karcinom u starších dětí. Projevy: rezistence, bolest, únava, ikterus je vzácný, často anémie. Diagnostika: UZ, extrémně vysoký AFP, CT zobrazí primární nádor, hilové a retroperitoneální uzliny, plicní metastázy, MRI meta CNS. Léčba kombinovaná: chemoterapie, operace zmenšeného nádoru, adjuvantní chemoterapie. Metastázy lze léčit chirurgicky. Prognóza: až 85 %. U neresekeabilních nádorů se zařazuje transplantace jater již jako iniciální léčba.

NFB – 7,8 NFB na 1 mil. dětí do 15 let, v ČR až 12 nových NFB za rok. Většinou postižena jedna ledvina, 7 % obě, medián dg okolo 3 let. Až 10 % NFB sdruženo s vrozenými vadami – aniridie, genitourinární vady, mentální retardace (WAGR sy), hemihypertrofie a další. Projevy: rezistence, bolest, hematurie, hypertenze, někdy spontánní perforace – náhlá příhoda břišní. Diagnostika: UZ, CT břicha, rtg plic (metastázy v plicích, méně často v retroperitoneálních uzlinách, játrech, vzácně CNS). Léčba začíná chemoterapií, pak odstranění nádoru i s ledvinou; neradikálně odstraněné nádory (perforovaný nádor, infiltrované uzliny, chirurgicky neřešitelné plicní meta) se léčí radioterapií. NFB patří mezi nejlépe léčitelné nádory: lokalizované formy – až 100 %, pokročilá stadia – 70 %.

Cílem současné léčby není jen eradikace nádorového procesu, ale také zachování co nejlepší možné kvality života vyléčených dětí: záchrana vizu, vyloučení radioterapie, parciální resekce ledvin apod.

SOUČASNÉ MOŽNOSTI DIAGNOSTIKY A LÉČBY IMUNITNÍ TROMBOCYTOPENICKÉ PURPURY U DĚTÍ

Pospíšilová D.

Dětská klinika Lékařské fakulty Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice Olomouc

Imunitní trombocytopenická purpura (ITP) je nejčastějším autoimunitním onemocněním v dětské hematologii. Její incidence je 4–8/100 000 dětí/rok. Pro dětský věk je typická. akutní forma

ITP, která je charakterizována většinou rychlým nástupem krvácivých projevů a výrazným poklesem trombocytů. Onemocnění má dobrou prognózu a většinou odezní bez následků. U 10 až 20 % dětí však může být přítomno závažné krvácení. U 15 až 20 % dětí se vyvíjí chronická forma ITP, typické chronické autoimunitní onemocnění, jehož léčba je velmi problematická a které může významně negativně ovlivnit kvalitu života postižených dětí.

Příčinou ITP je tvorba protilátek proti povrchovým antigenům trombocytů, nejčastěji proti glykoproteinům membrány. Komplex trombocyt – protilátka je odbouráván v buňkách monocytomakrofágového systému jater, sleziny a kostní dřeně. Přežívání trombocytů je výrazně zkráceno. Nově bylo prokázáno, že u části nemocných dochází k poruše produkce trombocytů v důsledku inhibice megakaryopoézy, na které se mohou podílet i protilátky proti povrchovým antigenům megakaryocytů. Základem pro diagnózu je vyšetření kompletního krevního obrazu včetně diferenciálního rozpočtu leukocytů a zhodnocení nátěru. Pro ITP svědčí izolované snížení počtu trombocytů k hodnotám pod $20 \times 10^9/l$, často i pod $10 \times 10^9/l$, může být přítomna relativní nebo absolutní lymfocytóza nebo eozinofilie. Při dalších patologických nálezech v krevním obrazu (anémie, leukocytóza, leukopenie, známky hemolýzy, změny morfologie krevních elementů) je nutno pátrat po jiné příčině trombocytopenie: vrozené trombocytopenii, aplastické anémii, virových infekcích (EBV, CMV, Parvovirus B19), onemocnění pojiva. Vyšetření kostní dřeně je indikováno při jakýchkoliv pochybnostech vyplývajících z hodnocení klinického nálezu nebo krevního obrazu. Ke standardním léčebným postupům patří: observace pacienta bez medikamentózní léčby, kortikoidy, vysoké dávky intravenózních imunoglobulinů.

Léčba dítěte s chronickou formou ITP s těžkou trombocytopenií je problematická a patří do rukou zkušeného dětského hematologa. Používají se léky s imunosupresivním nebo imunomodulačním účinkem. Slibné výsledky byly prokázány při použití monoklonální protilátky anti CD20 a malých molekul s účinkem trombopoetinu.

Podporováno VZ MSM 6198959205.

CURRENT APPROACHES TO THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF IMMUNE THROMBOCYTOPENIC PURPURA IN CHILDREN

Pospíšilová D.

*Department of Paediatrics, University Hospital,
Palacky University Olomouc, Czech Republic*

Immune thrombocytopenic purpura (ITP) is the most common type of autoimmune disorder in paediatric haematology. Its incidence varies between 4–8/100,000 children/year. Acute ITP is the typical form of the disease in childhood. It is characterized by rapid onset of skin purpura and drop in platelet count. It is usually a self-limiting disease and usually disappears over a period of several weeks. However, 10–20% children can manifest with serious bleeding. In 15–20% of children, a chronic form of the disease develops which as a typical chronic autoimmune disease can negatively impact the quality of life. The disease is caused by antiplatelet antibodies, directed usually against platelet surface glycoproteins. The antibody/platelet complex binds to the reticuloendothelial cells of the liver, spleen and bone marrow where it is degraded. The platelet life span is markedly shortened. In some cases, platelet production is also reduced as a result of impaired megakaryopoiesis. Antiplatelet antibodies directed against surface antigens of megakaryocytes may play a role.

The diagnosis of ITP is established on the basis of detailed blood count analysis including differential leucocyte count and evaluation of the blood smear. ITP is characterized by a platelet decrease below $10\text{--}20 \times 10^9/l$. There can be relative or absolute lymphocytosis or eosinophilia. If other abnormalities are found (anaemia, leukocytosis, leukopenia, markers of hemolysis or morphological changes in the blood elements), it is necessary to broaden the diagnostic search for other causes of the thrombocytopenia: inherited thrombocytopenias, aplastic anaemia, viral infections (EBV, CMV, Parvovirus B19), connective tissue diseases etc. Bone marrow aspiration is only indicated in the case of other pathological findings in the blood count and/or clinical picture.

Standard treatment approach to acute ITP includes: patient observation without treatment (so called “wait and see” method), steroids and high dose intravenous immunoglobulins. Treatment of the chronic form is always problematic and should be handled by experienced paediatric haematologists. Immunosuppressant drugs, immunomodulators and splenectomy are used. Promising results have been reported for anti CD20 monoclonal antibody and thrombopoietin mimetics.

Supported by VZ MSM 6198959205.

TRANSPLANTACE KMENOVÝCH BUNĚK KRVETVORBY S POUŽITÍM ALTERNATIVNÍCH DÁRCŮ

Sedláček P., Keslová P., Formánková R., Król L., Matulová M., Stetsko A., Říha P., Hubáček P., Starý J.

Klinika dětské hematologie a onkologie UK 2. LF a FN Motol, Praha

Allogenní transplantace kmenových buněk krvetvorby může být jedinou kurativní metodou pro pacienty s některými formami maligních onemocnění, vrozenými či získanými poruchami krvetvorby, metabolismu či imunity.

Nejvhodnějším dárce je zdravý imunologicky vhodný sourozenec (shoda v alelách I. a II. třídy systému HLA). V současné době ale v rodinách významně ubývá vlastních sourozenců. U dětí v České republice je šance na nalezení vhodného sourozence nižší než 15 %. Stoupá proto potřeba hledat vhodné alternativní dárce.

Podle současných kritérií výběru vhodného dárce v registrech nepříbuzenských dárce se šance na nalezení dárce pohybuje pro kavkazskou populaci kolem 65–70 %. Stále tedy zůstává vysoké procento těch, pro které se snažíme najít alternativní dárce většinou s nižší mírou shody. Problémem ale je vyšší riziko následného rozvoje život ohrožujících infekcí a imunologických komplikací. V případě nedostupnosti HLA identického dárce (rodinného či dárce z registru) je možno použít rodinného jen částečně shodného dárce (haploidického) s nutností laboratorní úpravy štěpu před podáním (deplece především T lymfocytů). Taková transplantace „přes bariéry“ je velmi náročná pro vysoké riziko neúspěchu (relaps malignity, rejekce štěpu, vysoká peritransplantační mortalita). V posledních letech se vhodnou alternativou stává možnost použití i částečně neidentické nepříbuzenské pupečnickové krve. Tato varianta, dříve používaná především u dětí, je nyní stále častěji indikována za určitých omezení i u některých dospělých příjemců. Výsledky transplantací s použitím alternativního dárce jsou především ovlivněny celkovým klinickým stavem pacienta a jeho základního onemocnění před samotnou transplantací. Při použití HLA identického dárce z registru jsou výsledky přežití stejné jako při použití identického sourozence, ale komplikace jsou častější.

Program transplantací krvetvorných buněk u dětí začal na našem pracovišti v roce 1989 a zpočátku převažovali mezi dárce identičtí sourozenci. V posledních letech je už většina pacientů transplantována štěpem nepříbuzenského dárce (nad 70 %). Při použití alternativních dárce lze tak najít vhodného dárce téměř pro každého dětského

pacienta a transplantaci provést s přijatelnou mírou rizika.

Částečně podpořeno MZOFNM2005.

HEMATOPOIETIC STEM CELL TRANSPLANTATION USING ALTERNATIVE DONOR

Sedláček P., Keslová P., Formánková R., Król L., Matulová M., Stetsko A., Říha P., Hubáček P., Starý J.

Department of Pediatric Hematology and Oncology, 2nd Medical School and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Allogeneic hematopoietic stem cell transplantation (HSCT) is considered as the only curative option for patients with certain type/stage of malignant disease, congenital or acquired disorder of hematopoiesis, metabolism or immunity.

As a standard donor HLA identical healthy sibling (matched in HLA alleles class I and II) is considered. However number of full siblings in families is constantly decreasing. The chance for identification of fully HLA matched sibling though is less than 15%. Therefore there is increasing need to search for alternative donor.

According to current selection criteria the chance to find suitable unrelated donor in registries worldwide is 65–70% for patients of Caucasian race. Still for high proportion of patients indicated for HSCT we need to identify less identical alternative donor. Therefore we observe more life-threatening infections and immunological complications. In case no HLA identical donor (related or unrelated) is available, partially matched (haploidentical) family donor could be used following necessary laboratory manipulation of the graft (T cell depletion). Such transplantation “beyond barriers” is very challenging for high risk of failure (relapse of malignity, rejection of the graft, high peri-transplant mortality). Over last years use of even partially mismatched unrelated cord blood is considered as a reasonable alternative. This option, previously used mostly in children, is with some limitations more frequently indicated also in some adults. Results of transplantations using alternative donor are mostly affected by general clinical status of the patient and stage of disease at the time of transplantation. Results are fully comparable when using HLA identical unrelated donor from registry or fully HLA identical sibling in terms of overall survival, but complications are still more frequent.

Program of HSCT in children started at our institution in 1989 and at the beginning HLA iden-

tical siblings as donors dominated. Recently majority of patients are transplanted using graft from unrelated donor (above 70%). Using all types of alternative donors we are able to identify suitable donor for almost every child indicated for HSCT with acceptable risk.

Partly supported by MZOFNM2005.

OSUD DĚTÍ LÉČENÝCH PRO AKUTNÍ LYMFOLASTICKOU LEUKÉMII PODLE PROTOKOLŮ ALL-BFM 90 A ALL-BFM 95 – DLOUHODOBÉ SLEDOVÁNÍ

Smíšek P.¹, Starý J.¹, Janotová I.¹, Gajdoš P.¹, Blažek B.², Černá Z.³, Hak J.⁴, Hrstková H.⁵, Jabali Y.⁶, Mihál V.⁷, Procházková D.⁸, Štěrba J.⁹

¹Klinika dětské hematologie a onkologie FN Motol, Praha

²Dětská klinika, FN Ostrava

³Dětská klinika, FN Plzeň

⁴Dětská klinika, FN Hradec Králové

⁵I. dětská klinika FN Brno

⁶Dětská klinika, České Budějovice

⁷Dětská klinika, FN Olomouc

⁸Dětská klinika, Masarykova nemocnice, Ústí nad Labem

⁹Klinika dětské onkologie FN Brno

Léčba dětí s akutní lymfoblastickou leukémií (ALL) je v České republice (ČR) od 80. let minulého století sjednocena a probíhá podle protokolů BFM. Prvním společným terapeutickým protokolem byl ALL-BFM 83. Počáteční absence jednotné databáze a postupné zavádění protokolu v jednotlivých centrech neumožňuje kvalitní statistické zpracování. V letech 1990–1996 probíhala léčba podle protokolu ALL-BFM 90. Do této studie bylo zařazeno 350 dětí. V letech 1996–2002 byl používán protokol ALL-BFM 95. Léčeno podle něj bylo 380 pacientů.

Desetileté přežití bez události u dětí léčených protokoly ALL-BFM 90 a ALL-BFM 95 se neliší (EFS = 70,5 ± 2,4 %, resp. 72,1 ± 2,3 %), je ale trend k signifikantně lepšímu celkovému přežití na protokolu ALL-BFM 95 (OS = 76,6 ± 2,3 %, resp. 80,2 ± 2,1 %). Méně se ví o dalším osudu léčených pacientů, o jejich zdravotním stavu a případných komplikacích v delším odstupu od chemoterapie. Zjišťovali jsme současný stav dětí léčených uvedenými protokoly. K 31. 12. 2008 v remisi přežívá 267 (76,3 %) pacientů léčených podle protokolu ALL-BFM 90. V posledním roce bylo vyšetřeno 216 (80,9 %) z nich, déle než 5 let nebyl kontakt se 14 dětmi. Pacientů léčených podle ALL-BFM 95 žije 306 (80,5 %), v posledních 12 měsících jsme vyšetřili 290 (94,8 %), více než 5 let zůstávají bez kon-

taktu pouze 3 děti. Sekundární malignitu jsme zaznamenali u 5 (ALL-BFM 90), resp. u 2 (ALL-BFM 95) pacientů. 3x jsme diagnostikovali Hodgkinův lymfom, 1x akutní myeloidní leukémii, 1x histiocytární sarkom, 1x astrocytom a 1x karcinom mléčné žlázy u chlapce. Kumulativní riziko vzniku sekundární malignity je 1,9 ± 0,8 % (ALL-BFM 90) a 0,6 ± 0,4 % (ALL-BFM 95). V současné době je většina sledovaných pacientů bez významných zdravotních obtíží, pokračuje ve studiu nebo pracuje. Jeden pacient má priznaný invalidní důchod, dva jsou nezaměstnaní. 190 pacientů studuje či ukončilo střední školu nebo učební obor, 47 pacientů absolvovalo nebo studuje školu vysokou. Pouze menší část pacientů vyžaduje pravidelné sledování odborným lékařem. K častějším obtížím patří endokrinopatie (44 dětí), ortopedické potíže (35 dětí) a neurologické problémy (11 dětí). 24 pacientů již založilo rodinu a mají jedno či dvě děti.

Uvedená data dokumentují úspěšnost léčby dětské ALL v ČR, současně potvrzují vhodnost dlouhodobého sledování pacientů po chemoterapii.

Podporováno MZOFNM2005.

LONG-TERM FOLLOW-UP OF CHILDREN TREATED FOR ACUTE LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA ACCORDING TO PROTOCOLS ALL-BFM 90 AND ALL-BFM 95

Smíšek P.¹, Starý J.¹, Janotová I.¹, Gajdoš P.¹, Blažek B.², Černá Z.³, Hak J.⁴, Hrstková H.⁵, Jabali Y.⁶, Mihál V.⁷, Procházková D.⁸, Štěrba J.⁹

¹Department of Pediatric Hematology-Oncology, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

²Department of Pediatrics, Teaching Hospital Ostrava, Czech Republic

³Department of Pediatrics, Teaching Hospital, Pilsen, Czech Republic

⁴Department of Pediatrics, Teaching Hospital, Hradec Králové, Czech Republic

⁵Department of Pediatrics, University Hospital, Brno, Czech Republic

⁶Department of Pediatrics, Regional Hospital, České Budějovice, Czech Republic

⁷Department of Pediatrics, University Hospital, Olomouc, Czech Republic

⁸Department of Pediatrics, Masaryk's Hospital, Ústí nad Labem, Czech Republic

⁹Department of Pediatric Oncology, University Hospital, Brno, Czech Republic

Therapy of children with acute lymphoblastic leukemia (ALL) was unified during second half of 1980s. Since then children with ALL are treated according to BFM protocols. During 1990–1996

350 patients were enrolled into ALL-BFM 90 study, during 1996–2002 380 children into ALL-BFM 95 study.

Event free survival (EFS) comparing both studies is similar (ALL-BFM 90: EFS=70.5±2.4%, ALL-BFM 95: EFS=72.1±2.3%). There is a trend toward a significantly better survival in ALL-BFM 95 (OS=76.6±2.3%, resp. 80.2±2.1%, P=0.18). Seven children were diagnosed with second malignancy (3 patients –Hodgkin's disease, 1 patient – acute myeloid leukemia, astrocytoma, histiocytar sarcoma

and breast carcinoma). Cumulative risk of second neoplasms was 1.9±0.8% at 15 years from diagnosis in ALL-BFM 90, and 0.6±0.4% at 10 years in ALL-BFM 95. Sustained complete remission is documented in 267 (76.3%) children treated according to ALL-BFM 90 and 306 (80.5%) children in ALL-BFM 95. Most of patients are without any serious health troubles, only minority of them are supervised by specialists for long term problems.

Supported by MZOFNM2005.

PEDIATRIE A ČARO (SYMPOZIUM ČESKÉ ALIANCE PROTI CHRONICKÝM RESPIRAČNÍM ONEMOCNĚNÍM)

ČARO – JEHO VZNIK A CÍLE

Kolek V.

*Klinika plicních nemocí a tbc, Lékařská fakulta
Univerzity Palackého a FN Olomouc*

ČARO (Česká aliance proti chronickým respiračním onemocněním) bylo založeno 28. 11. 2007 za podpory asi dvaceti partnerských organizací a Světové zdravotnické organizace (WHO). Krátce po svém vzniku byl dosažen první cíl, kterým bylo splnění všech podmínek k přijetí ČARO mezi členy globální aliance GARD (Globální aliance proti chronickým respiračním onemocněním), k němuž došlo 31. 5. 2008 v Istanbulu. ČARO se tak stalo rovnoprávným členem GARD – WHO a představitelem České republiky v této organizaci, která sdružuje přes 40 zemí. ČARO prosazuje všechny aktivity směřující k podpoře zdravého životního prostředí, protikuřácké postoje, zlepšení časné diagnostiky a léčby neinfekčních respiračních nemocí, na něž umírá ročně 4 až 5 milionů lidí. V ČR je to asi 8000 a hlavními zdravotnickými problémy jsou CHOPN, asthma bronchiale, karcinom plic, cystická fibróza, spánkové poruchy, plicní fibróza a další. Součástí aktivit je prezentace ČARO na odborných jednáních ČPFS, ČSAKI i jiných společností, podpora publikací v odborných časopisech, tvorba inovačních a vědeckých projektů. Základní strategií je dlouhodobý Program národního boje proti chronickým respiračním onemocněním a jeho postupné naplňování.

V tomto roce se nejvýznamnější respirační společnosti sdružily do celosvětového Fóra (FIRS), které vyhlásilo rok 2010 jako rok plic. ČARO bylo osloveno, aby se do této aktivity zapojilo. Rok plic by měl upozornit na společenskou závažnost respiračních nemocí jako celku a s tím související potřebu řešit mnoho přetrvávajících problémů.

CARO – ITS ORIGIN AND AIMS

Kolek V.

*Department of Respiratory Medicine, University
Hospital Olomouc, Czech Republic*

CARO (Czech Alliance against Chronic Respiratory Diseases) was established under the support of 20 partners and the World Health Organization on the 28 th of November 2007. Soon after its origin the first step was achieved: fulfilment of all conditions for membership acceptance of GARD (Global Alliance against Chronic Respiratory Diseases). It was acknowledged on 31 st May 2008 in Istanbul. Since this time CARO became a full member of GARD-WHO and a exclusive representative of CR in this organization joining more than 40 countries. CARO advocates all activities aiming the healthy environment, antismoking campaigns, improving strategies of early detection and treatment of non-communicable respiratory diseases, which are the cause of death of 4 to 5 million of people worldwide. In the Czech Republic 8 000 people die per year and main problems are Chronic Obstructive Pulmonary Disease, bronchial atshma, lung cancer, cystic fibrosis, sleep disturbances, lung fibroses and others. Particular parts of CARO activities are presentations in meetings, publications, innovative and scientific projects. The basic long lasting strategy is the Programme of the Fight against Chronic Respiratory Diseases and its step by step realization.

In this year, all the biggest respiratory societies jointed in a Forum, which proclaimed the year 2010 the Year of the Lung. CARO was addressed to take part in the worldwide activity. Year of the Lung should alert the burden of the respiratory diseases as a complex and stress the associated necessity to manage all up till now non-resolved problems.

CHRONICKÁ RESPIRAČNÍ ONEMOCNĚNÍ U DĚTÍ

Kopřiva F.

Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

Choroby dýchacího ústrojí jsou nejčastější příčinou úmrtí dětí v rozvojových zemích a nejčastějším onemocněním v rozvinutých krajinách. I přes pokroky v péči v neonatologii a pokles počtu ventilovaných dětí v posledním desetiletí je asi 10 % novorozenců ventilováno po porodu. Tento počet představuje riziko stran dýchacího ústrojí do budoucnosti a děti by měly být sledovány dětským pneumologem. Diff. dg. problémem stále je hodnocení „wheezingu“ u dětí. V centrech pro děti s chronickými nemocemi dýchacího ústrojí je v péči asi 41 % dětí s asthma bronchiale, 19 % s tracheální stenózou a tracheotomií, 5 % s hypoventilací, 4 % s bronchiektáziemi, 3 % s primární ciliární dyskinezi a cystickou fibrózou.

CHRONIC RESPIRATORY DISEASES IN CHILDREN

Kopřiva F.

Department of Paediatrics, Palacky University Olomouc, Czech Republic

Respiratory disease is the most common cause of mortality in children in underdeveloped economies and the commonest cause of morbidity in developed economies. Despite the advances in neonatology over the last decade approximately 10% newborns have to be ventilated. In this group of patients we will anticipate higher incidence of chronic lung diseases. The problems of preschool wheezing disorders derive mainly from their dependence on the single poorly characterised symptom “wheeze” to encapsulate a complex set of asthma-like disorders. These chronic diseases of respiratory tract in children are enrolled in research institute for child health and development – 41% bronchial asthma, 19% trachea stenosis and tracheotomy, 5% central hypoventilation syndrome, 4% bronchiectasis, 3% primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis.

PEDIATRICKÝ PROGRAM GARD – CHRONICKÁ ONEMOCNĚNÍ HORNÍCH CEST DÝCHACÍCH

Špičák V.

Dětské oddělení FN Na Bulovce, Praha

Chronická respirační onemocnění začínají ve své většině už v dětském věku, často v prvních letech života. Proto pediatriká pracovní skupina GARD má v aktivitách aliance důležitou úlohu. Chronická onemocnění horních cest dýchacích – alergická rýma (AR), nealergická rýma (NAR), chronická rinosinusitida (CHRS) s nosními polypy nebo bez nich, se vyskytují ve všech věkových skupinách a patří k častým stavům každodenní praxe. Podíl perzistujících forem alergické rýmy se u nás zvyšuje. Alergická rýma je rizikovým faktorem pro vznik astmatu. U nealergické rýmy a rinosinusitidy hraje úlohu bakteriální nebo virová infekce, zejména rinoviry. Spouštěčem příznaků NAR jsou i náhlé změny teploty, tabákový kouř, chemická dráždiva, polutanty. NAR u dětí zvyšuje jejich nemocnost, u astmatiků může zhoršovat příznaky. U adolescentů jsou komplikací nosní polypy. Chronická respirační onemocnění horních cest dýchacích jsou často podceňována. U části dětí nejsou příznaky pod kontrolou (těžká forma). Léčba vyžaduje spolupráci praktického lékaře se specialisty ORL a alergologie a klinické imunologie.

PEDIATRIC PROGRAM OF GARD – CHRONIC UPPER AIRWAY DISEASES

Špičák V.

Pediatric Dpt. Faculty Hospital Bulovka, Prague, Czech Republic

Chronic Upper Airway Diseases (CUAD) start with the symptoms mostly in childhood, very often during first years of life. Pediatric work group of GARD has therefore important role. CUAD – allergic rhinitis (AR), nonallergic rhinitis (NAR), chronic rhinosinusitis (CRS) with and without nasal polyposis affect children and adults of all ages and belong to disorders of daily practice. Number of the persistent forms of AR is in our country increasing. Allergic rhinitis is a risk factor for asthma. The NAR symptoms are elicited by bacterial and viral infection and the triggers include gangues in climate, chemical agents, tobacco smoke, pollutants. NAR in children increases their morbidity and in asthmatic children can provoke asthma exacerbation. Nasal polyps are important NAR comorbidity namely in adolescents. CUAD are often underestimated. In part of children symptoms are not under control (severe form – SCUAD). The treatment requires efficient co-operation of pediatric practitioner with specialists ENT and allergology and clinical immunology.

V Evropě jsou **rotaviry** příčinou každé druhé hospitalizace dětí s gastroenteritidou ¹



RotarixTM

Živá vakcína proti rotavirové infekci



Jen 2 perorální dávky
=
časná ochrana

poskytuje časnou ochranu již po 2 dávkách.²

RotarixTM – zkrácená informace o přípravku

NÁZEV PŘÍPRAVKU: Rotarix. **KVALITATIVNÍ A KVANTITATIVNÍ SLOŽENÍ:** Živá rotavirová vakcína. Prášek pro přípravu perorální suspenze s rozpouštědlem. 1 dávka (1 ml) po rekonstituci obsahuje: Rotavirus RIX4414 humanum vivum attenuatum – ne méně než 10^{6.5} CCID₅₀. **KLINICKÉ ÚDAJE: Terapeutické indikace:** Rotarix je určen k aktivní imunizaci dětí od 6 týdnu věku za účelem prevence gastroenteritidy způsobené rotaviry. V klinických zkouškách byla prokázána účinnost proti gastroenteritidě způsobené rotaviry typu G1P[8], G2P[4], G3P[8], G4P[8] a G9P[8]. **Dávkování a způsob podání:** Očkovací schéma se skládá ze dvou dávek. První dávku možno podat od 6 týdnu věku. Minimální interval mezi dávkami by měl být nejméně 4 týdny. Obě dávky očkování by se měly aplikovat pokud možno před dosažením věku 16 týdnů, očkovací schéma musí být dokončeno do 24. týdne věku. Doporučuje se, aby děti, které dostaly jako první dávku Rotarix, dokončily 2dávkové schéma vakcínou Rotarix. Rotarix je určen pouze k perorálnímu podání. **Rotarix se za žádných okolností nesmí podat injekčně. Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoli z pomocných látek. Hypersenzitivita po předchozím podání rotavirových vakcín, intususcepce v anamnéze, nekorigovaná vrozená malformace gastrointestinálního traktu s možnou predispozicí ke vzniku intususcepce. Děti se známým nebo suspektním deficitem imunity. Aplikace vakcíny Rotarix musí být odložena u osob trpících akutním vážným horečnatým onemocněním. Aplikace vakcíny Rotarix musí být odložena u osob trpících průjmem a zvracením. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** Nejsou k dispozici údaje o bezpečnosti a účinnosti Rotarix u dětí trpících gastrointestinálními nemocemi nebo poruchou růstu. Byly pozorovány případy přenosu vyloučeného viru z vakcíny na séro negativní osoby v kontaktu s očkovánými jedinci bez vyvolání klinických symptomů. Osoby v kontaktu s čerstvě očkovánými jedinci by měly dodržovat osobní hygienu. V klinické studii s omezeným počtem kojených s asymptomatickou nebo HIV infekcí s mírnými příznaky nebyly prokázány žádné zjevné problémy bezpečnosti vakcíny. U předčasně narozených dětí od 27. do 36. gestačního týdne věku byl prokázán stejný bezpečnostní profil jako u dětí, které obdržely placebo. V klinických studiích se prokázala účinnost proti gastroenteritidě způsobené rotaviry typu G1P[8], G2P[4], G3P[8], G4P[8] a G9P[8]. Rozsah ochrany vůči ostatním sérotypům není znám. **Interakce s jinými léčivými přípravky:** Rotarix lze podat současně s kteroukoli z následujících monovalentních nebo kombinovaných vakcín [včetně hexavalentních vakcín (DTPa-HbVfV/Hb)]; vakcína proti difterii, tetanu, pertusi (acelulární) (DTPa), vakcína proti Haemophilus influenzae typu b (Hib), inaktivovaná vakcína proti poliomyelitidě (IPV), vakcína proti hepatitidě B (HBV), konjugovaná pneumokoková vakcína a konjugovaná meningokoková vakcína séro skupiny C. Současné podání Rotarixu a perorální vakcíny proti poliomyelitidě (OPV) neovlivňuje imunitní odpověď na polio antigeny. I když současné podání OPV může lehce snížit imunitní odpověď na rotavirovou vakcínu. **Těhotenství a kojení:** Rotarix není určen k očkování dospělých. V době očkování je tedy možné pokračovat v kojení. **Nežádoucí účinky:** V placebem kontrolovaných klinických studiích dostalo přibližně 40200 dětí zhruba 77800 dávek Rotarixu. Nežádoucí účinky seřazeny podle frekvence výskytu. Frekvence jsou hlášeny jako: velmi časté ($\geq 1/10$); podrážděnost, nechutenství; časté ($\geq 1/100$, $< 1/10$); průjem, zvracení, bolest břicha, regurgitace, horečka, únava; méně časté ($\geq 1/1000$, $< 1/100$); plác, porucha spánku, zácpa; vzácné ($\geq 1/10000$, $< 1/1000$); infekce horních cest dýchacích, chrapt, vodnatý výtok z nosu, dermatitida, vyrážka, svalová křeč. Riziko vzniku intususcepce bylo hodnoceno v bezpečnostní studii, do níž bylo zahrnuto 63225 subjektů. Ve skupině dostávající Rotarix nebylo oproti skupině dostávající placebo zvýšené riziko vzniku intususcepce. **FARMAKOLOGICKÉ VLASTNOSTI: Protektivní účinnost:** V klinické studii hodnocen Rotarix podávaný podle různých schémat (2, 3 měsíce; 2, 4 měsíce; 3, 4 měsíce; 3, 5 měsíců) na 4000 subjektech. Po dvou dávkách Rotarixu byla protektivní účinnost vakcíny proti jakémukoli rotavirové gastroenteritidě 87,1 % (95 % IS: 79,6; 92,1), proti závažné rotavirové gastroenteritidě 95,8 % (95 % IS: 89,6; 98,7), proti rotavirové gastroenteritidě vyžadující lékařskou péči 91,8 % (95 % IS: 84; 96,3) a proti rotavirové gastroenteritidě vyžadující hospitalizaci 100 % (95 % IS: 81,8; 100). **FARMACEUTICKÉ ÚDAJE: Inkompatibility:** Rotarix nesmí být mísen s žádnými dalšími léčivými přípravky. **Doba použitelnosti:** 3 roky. Po rekonstituci se vakcína musí okamžitě aplikovat. **Zvláštní opatření pro uchování:** Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C). Chraňte před mrazem. Uchovávejte v původním obalu, aby byl přípravek chráněn před světlem. Nepodávejte injekčně. **DRŽITEL ROZHODNUTÍ O REGISTRACI:** GlaxoSmithKline Biologicals s.a., Rue de l'Institut 89, B-1330 Rixensart, Belgie. **REGISTRAČNÍ ČÍSLO (A):** EU/1/05/330/001 EU/1/05/330/002 EU/1/05/330/003 EU/1/05/330/004. **DATUM PRVNÍ REGISTRACE/PRODLOUŽENÍ REGISTRACE:** 21. 2. 2006. **DATUM REVIZE TEXTU:** 21. 8. 2009. Přípravek je vázán na lékařský předpis a není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Úplnou informaci pro předepisování najdete v Souhrnu údajů o přípravku nebo se obraťte na adresu společnosti: GlaxoSmithKline s.r.o., Na Pankraci 17/1685, 140 21 Praha 4, tel.: 222 001 111, fax: 222 001 444, www.vakciny.cz, www.gsk.cz. Verze SPC platná ke dni 20. 4. 2010.

PLENÁRNÍ PŘEDNÁŠKY

E-LEARNINGOVÝ PORTÁL SLOVENSKEJ LEKÁRSKEJ KOMORY

Meško D., Dragula M., Jurigová M., Turček M.

Jesseniova lekárska fakulta Univerzity Komenského, Martin, Slovenská lekárska komora, Bratislava, Slovensko

Slovenská lekárska komora (SLK) podala na Ministerstvo zdravotníctva SR návrh projektu a následne získala z Európskeho sociálneho fondu v rámci Operačného programu Vzdelávanie nenávratný finančný príspevok na realizáciu projektu: Tvorba a implementácia e-learningového portálu pre vzdelávanie lekárov. Projekt vychádza z potreby systémovej koordinácie sústavného vzdelávania slovenských lekárov a zvýšenia dostupnosti a flexibility vzdelávacích aktivít pre nich. Bude k tomu využívať najnovšie technológie vo forme e-learningového portálu, čím sa zvýši dostupnosť a aktuálnosť poskytovaných informácií pre cieľovú skupinu v digitálnej podobe. Internetová stránka pre lekárov s názvom www.i-med.sk, nebude nahrádzať doterajšie spôsoby vzdelávania lekárov, bude ich dopĺňať. Bude to jednoducho ovládateľný moderný nástroj na sústavné vzdelávanie a seba vzdelávanie.

E-learningový portál bude slúžiť ako nástroj: * pre koordináciu vzdelávacích aktivít SLK; * pre vzdelávanie lekárov – časť vzdelávacích aktivít organizovaných SLK bude spracovaná do e-learningovej podoby (textová a audiovizuálna podoba, PowerPointové prezentácie, multimediálne videosekvencie z odborných podujatí); * pre testovanie a pridelenie kreditov – v rámci e-learningového systému účastníci vzdelávania môžu spracovávať autodidaktické testy, ktoré budú slúžiť na otestovanie ich vedomostí a následne im budú pridelené a evidované kredity; * pre získavanie a výmenu odborných informácií – virtuálna knižnica; * pre prípravu e-learningových článkov napísaných pre e-learningový portál, alebo preložené zahraničné články.

Analýza vstupov do projektu pozostávala z troch čiastkových analýz: 1. Analýza existujúcich portálov pre lekárov na Slovensku a vo svete; 2. Analýza sústavného vzdelávania lekárov na Slovensku; 3. Analýza potrieb lekárov v oblasti ich sústavného vzdelávania. Súčasťou analytickej fá-

zy bola dotazníková akcia o aktuálnom stave digitálneho vzdelávania v medicíne na Slovensku.

E-LEARNING PORTAL OF SLOVAK MEDICAL CHAMBER

Meško D., Dragula M., Jurigová M., Turček M.

Jessenius School of Medicine Comenius University, Martin, Slovak Medical Chamber, Bratislava, Slovakia

Slovak Medical Chamber (SMC) applied a project proposal to Ministry of Health of Slovak Republic and received a non-repayable financial contribution from European Social Fund in Operational Program Education for the project: Formation and implementation of e-learning portal for medical education. Project background was coming from a systemic coordination of continuing education need for Slovak doctors and for an accessibility and flexibility of educational activities for them. The project will apply up-to-date technologies in the form of e-learning portal through which an increased availability and current information for target group in digital form will be provided. Web page www.i-med.sk for doctors will not replace present modes of medical education, it will complement them. Portal will provide user friendly smart tool for continuing education and self-education.

E-learning portal as the tool: * for educational activities coordination of SMC; * for education of doctors – excerpts from educational activities will be prepared in the form of e-learning (text, audio, PowerPoint presentations, multimedial videosequence from scientific events); * for self-testing, testing and credit awarding and evidence; * for the scientific information acquisition and exchange – virtual library; * for the e-learning papers preparation and foreign papers translation.

Entrance analysis of project consisted of from three partial analyses: 1. Analysis of existing medical portal in Slovakia and abroad; 2. Analysis of continuing medical education in Slovakia; 3. Analysis of doctor demands in the area of continuing medical education. A questionnaire about the actual status in the area of digital medical education in Slovakia was a part of entrance analytical phase of project.

VROZENÉ TROMBOFILNÍ DISPOZICE A HORMONÁLNÍ ANTIKONCEPCE

Hadačová I.

*Oddělení klinické hematologie, Fakultní nemocnice
Motol, Praha*

Cíl studie: Návrh doporučení pro screening trombofilní dispozice před zahájením užívání hormonální antikoncepce.

Metody: Uvádíme 21 dospívajících dívek, u kterých vznikla tromboembolická příhoda v souvislosti s užíváním hormonální antikoncepce, jejich osobní a rodinnou anamnézu a výsledky vyšetření trombofilních dispozic.

Výsledky: Vrozená trombofilní dispozice byla prokázána u sedmnácti dívek, deset z nich má pozitivní rodinnou anamnézu trombózy. U většiny našich pacientek jsme zaznamenali další získaný rizikový faktor trombózy.

Doporučení: Doporučujeme vyšetření trombofilie u pacientek s pozitivní anamnézou trombózy u příbuzných v první linii. Vyšetření musí být zaměřeno na vrozené i získané rizikové faktory. Pacientky s identifikovanou vrozenou trombofilní dispozicí bez pozitivní rodinné anamnézy mají být poučeny o situacích se zvýšeným rizikem trombózy a o jejich časných projevech.

V práci byly použity výsledky VZ MZO FNM 2005.

INHERITED THROMBOPHILIC TENDENCIES AND ORAL CONTRACEPTIVE PILLS

Hadačová I.

*Department of Clinical Hematology, University
Hospital Motol, Prague, Czech Republic*

Aim of study: Proposal of recommendation for screening for thrombophilic tendencies in teenage females prior to contraceptive initiation.

Methods: We present 21 teenage females who developed venous thromboembolic events following oral contraceptives, their personal a family histories and thrombophilia evaluation results.

Results: Inherited thrombophilic risk factor is present in 17 females, ten of them have positive family history of thrombosis. Additional acquired risk factors for clotting were identified in majority of our patients.

Recommendations: Our recommendation is

to screen patients who have positive first-degree relative with thrombotic history. The evaluation must assess congenital and acquired risk factor. Adolescents identified with an inherited thrombophilia without positive family history of thrombosis may benefit from avoiding high risk situations and recognizing early signs and symptoms of thrombosis.

Supported by the grant No. MZO FNM 2005.

HORMONÁLNÍ KONTRACEPTIVA V DERMATOLOGII

Korandová H.

Kožní ordinace, Olomouc

Cílem přednášky bude podat přehled androgen-dependentních dermatóz (SAHA syndrom) a jejich klinické manifestace. Zmíněn bude na úrovni teoretické vliv androgenů na kůži a na cílové buňky mazových žláz a trichocytů. Dále bude prezentován význam enzymu 5 alfa reduktázy typu 1 a 2 v periferní konverzi androgenů na těchto cílových buňkách. Přednáška bude zaměřena především na diagnózu akné, jako nejčastější androgen-dependentní dermatózu u adolescentních dívek. Z tohoto hlediska bude podán přehled o etiopatogenezi, klinických formách a terapii akné. Tento teoretický přehled má za cíl zdůraznit význam užití hormonální antikoncepce v léčbě jen středně těžké až těžké formy akné. Z pohledu dermatologa bude podán přehled užívaných hormonálních kontraceptiv a jejich efektivity v léčbě akné a jiných, v adolescenci méně obvyklých androgen-dependentních dermatóz. Závěrem bude zdůrazněna nutnost spolupráce dermatologa s dětským endokrinologem a gynekologem při zahájení terapie těchto dermatóz hormonálními kontraceptivy u adolescentních dívek.

HORMONAL CONTRACEPTIVES IN DERMATOLOGY

Korandová H.

Department of Dermatology, Olomouc, Czech Republic

The main topic of the presentation are androgen-dependent dermatoses (SAHA syndrom) and their clinical manifestations. The theoretical review of the influence of androgens on the skin and targets cells of sebaceous glands and trichocytes

is mentioned. As well the role of 5 alfa reductase, type 1 and 2 in metabolism of androgens on target cells is presented. The main part of the presentation is concentrated on acne with a view to the problem focused on the adolescent girls. The issue of acne includes its etiopathogenesis, clinical manifestation and therapy. This theoretical overview is established to the deterioration of the usage of the hormonal contraceptives only for moderate or severe acne. It presents the overview of hormonal contraceptives that are needed for the treatment of acne and other androgen-dependent dermatoses from the dermatologist point of view. In the treatment of adolescent girls with hormonal contraceptives is the cooperation with pediatric endocrinologist and gynecologist essential.

NÁPLŇ A PROVÁDĚNÍ PREVENTIVNÍCH PROHLÍDEK U ADOLESCENTŮ, ZKUŠENOSTI S HAK V AMBULANCI PLDD

Cabrnochová H.

Odborná společnost praktických dětských lékařů ČLS JEP

V lednu 2010 vstoupila v účinnost novela vyhlášky o stanovení obsahu a časového rozmezí preventivních prohlídek. V novele této vyhlášky se upravila náplň jednotlivých preventivních prohlídek prováděných v ordinaci praktického lékaře pro děti a dorost. Jednou z úprav se stala i problematika poučení vztahující se ke zdravotním rizikům a důsledkům souvisejících se sexuálním životem, včetně poučení o chráněném sexu. Obsahem preventivní prohlídky v 15 letech je i doporučení preventivního gynekologického vyšetření. Zahájení prevence je však bohužel významně vázáno právě na potřebu HAK, o jejímž užívání se dozvídáme většinou až následně bez možnosti se vyjádřit k případným rizikům s ohledem na zdravotní stav a případné kontraindikace. Jedním z častých argumentů pro zahájení HAK se bohužel stávají faktory „módnosti“ bez ohledu na skutečné zahájení sexuálního života.

SCOPE AND PERFORMANCE OF PREVENTIVE CARE EXAMINATIONS IN ADOLESCENTS, EXPERIENCES WITH HORMONAL CONTRACEPTION AT THE PRACTITIONER'S FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS

Cabrnochová H.

Society for Primary Pediatric Care at the Czech Medical Association of Jan Evangelista Purkyně, Czech Republic

In January 2010 a new Amendment of the Decree on Determination of the Preventive Examination Scope and Frequency became effective. The scope of individual preventive examinations held in examination rooms of the Practitioner for Children and Adults has been amended in this Amendment. One of the changes is an issue concerning the instruction of health risks and consequences related to sexual life, including safe sex instructions. The scope of preventive examination of 15 year-old adolescents covers also a recommendation of preventive gynaecological examination. Launch of the prophylaxis is however significantly connected with Hormonal contraception need, the use whereof becomes known to us mostly later without any possibility to discuss potential risks for health condition and/or contraindications. One of the frequent reasons for starting with hormonal contraception is unfortunately an aspect of a “trend” regardless the actual beginning of sexual life.

NAŠE ZKUŠENOSTI S TROMBOEMBOLICKOU CHOROBOU U ADOLESCENTNÍCH DÍVEK S HORMONÁLNÍ ANTIKONCEPCÍ

Pospíšilová D.

Dětská klinika Lékařské fakulty Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice v Olomouci

Úvod: Tromboembolická nemoc (VTE) je narůstajícím problémem v pediatrii. Může být příčinou významné morbidity a mortality. Zvýšená incidence trombóz v dětském věku je ovlivněna celou řadou faktorů. Cílem práce bylo analyzovat rizikové faktory VTE ve skupině adolescentních dívek sledovaných na pediatrickém klinickém pracovišti v letech 2005–2009.

Pacienti a metody: Ve sledovaném období bylo pro tromboembolickou nemoc léčeno 7 dívek ve věku 17–18 let (medián 17,5 let). Byly podrobně analyzovány údaje získané z rodinné a osobní anamnézy. U všech pacientek byla provedena následující vyšetření: hladina proteinu C, S, AT III, vyšetření Leidenské mutace (G1691A), mutace genu kódujícího protrombin (G20210A) a mutace genu kódujícího methylenetetrahydrofolate reduktázu (C677T).

Výsledky: Všechny pacientky užívaly hormonální antikoncepci (HAK). Šest pacientek mělo pozitivní rodinnou anamnézu VTE, žádná z nich nebyla však na tyto údaje dotazována před nasazením HAK. U pěti pacientek byl zjištěn další rizikový faktor (kouření, imobilizace, infekce). U šesti dívek byla zjištěna vrozená trombofilní riziko.

Závěr: Vrozené trombofilní riziko, a to především Leidenská mutace, mohou v kombinaci s hormonální antikoncepcí zvýšit riziko vzniku VTE až 35krát. Ostatní rizikové faktory, jako je například infekce nebo imobilizace, mohou riziko rozvoje VTE dále zvýšit. Analýza výše uvedeného souboru jasně ukazuje, že u všech dívek před nasazením HAK by měla být odebrána cílená anamnéza se zaměřením na výskyt VTE v rodině. V případě jasné pozitivní anamnézy by mělo být provedeno vyšetření trombofilního rizika a při pozitivním nálezu by měly být dívky podrobně poučeny o reálném riziku vzniku VTE.

OUR EXPERIENCE WITH VENOUS THROMBOEMBOLISM IN ADOLESCENT GIRLS ON ORAL CONTRACEPTIVE PILLS

Pospíšilová D.

Department of Paediatrics, Palacky University, Olomouc, Czech Republic

Introduction: Venous thromboembolism (VTE) seems to be an increasing problem in paediatrics and represents a cause of substantial morbidity and even mortality. Increased incidence of VTE is influenced by many factors. The aim of this study was to analyse risk factors of VTE in a group of adolescent girls followed at the Department of Paediatrics between 2005 and 2009.

Patients and methods: Seven girls aged 17–18 years were treated for venous thromboembolism between 2004 and 2009. Detailed family history of thrombotic events and additional risk factors of thrombosis were analysed in each case. The following tests were performed: protein C, S, AT III levels, Factor V Leiden (Factor V G1691A), prothrombin gene mutation G20210A, and C677T mutation in the methylenetetrahydrofolate reductase (MTHFR).

Results: All the patients were on oral contraceptive pills (OCP). Six of them had a positive family history of VTE, but none of them had ever been asked about these facts or tested for inherited thrombophilia before the start of OCP. Five girls were or had been exposed to other possible risk factors such as smoking, immobilization or infection. In 6 patients, inherited thrombophilia was proved.

Conclusions: Factor V Leiden and other inherited thrombophilic risks in combination with OCP can increase the risk of thrombosis up to 35x. Other factors such as infection and immobilization can substantially contribute to the development of VTE. Our patient group confirmed the published data. Our experience strongly suggests that adolescent girls with a clear family history of VTE planning to take contraceptive pills should

be screened for thrombophilic defects and in the case of positivity, careful explanation and adequate warning should be provided to them in order to prevent any future thrombotic morbidity or mortality incidents.

HORMONÁLNÍ KONTRACEPTIVA U ADOLESCENTNÍCH DÍVEK

Šnajderová M.

Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

Cílem sdělení je shrnout současné přístupy, benefit a úskalí podávání kombinovaných hormonálních kontraceptiv (HAK) u adolescentních dívek.

Hormonální kontraceptiva mohou být u adolescentek předepisována k zábraně početí (podle naší legislativy při dosažení věku 15 let), nebo z léčebné indikace. Hormonální kontracepci k zábraně početí žádají nejen dívky zdravé, ale i dívky s chronickými chorobami. Indikací k léčebnému použití mohou být hyperandrogenní stavy s kožními projevy (akné, hirsutismus), často provázené poruchou menstruačního cyklu (syndrom polycystických ovarií). Hormonální kontraceptiva mohou být též léčebně podávána k regulaci menstruačního cyklu. V některých případech se HAK podávají k hormonální substituci u dospívajících dívek s hypogonadismem, cílem je zlepšit vývoj dělohy po předchozím navození menarche klasickou hormonální substituční léčbou (například u Turnerova syndromu). Podávání HAK vždy přísluší erudovanému odborníkovi, kterým je u adolescentek dětský endokrinolog a dětský gynekolog, případně ve spolupráci s uvedenými odborníky též dětský dermatolog. U dívek s chronickým onemocněním je mezioborová spolupráce nezbytná. Vždy musí být dodrženy zásady bezpečnosti léčby, včetně vyloučení hemokoagulační poruchy (rodinná a osobní anamnéza tromboembolické nemoci, obvykle též laboratorní a další vyšetření). Volba preparátu s ohledem na aplikační formu a obsah podávaných hormonů přísluší odbornému lékaři – specialistovi pro adolescentní věk. Dívky musí být při podávání HAK pravidelně sledovány.

Závěry: Problematika podávání hormonálních kontraceptiv v adolescenci nabývá stoupajícího významu. Je nutné mít na zřeteli přínos i rizika podávání těchto preparátů podávaných jak k zábraně početí u dospívajících dívek, tak i k léčbě u některých indikovaných stavů. Léčbu musí indikovat a odborný dohled musí mít příslušný odborník pro adolescentní věk.

HORMONAL CONTRACEPTIVES IN ADOLESCENCE

Šnajderová M.

Department of Paediatrics, 2nd Medical School, Charles University and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Aim of this presentation is to summarize contemporary outlook, benefits and problems in prescribing combined hormonal contraceptives pills (COCP) to adolescent girls.

Oral hormonal contraceptives can be prescribed to adolescent girls for birth control (as per our legislation when they reach 15 years old), or from treatment indication. Prescription for COCP is asked for not only by healthy girls but also by girls with chronic illnesses. Indication for treatment use can be hyperandrogenism with skin disorders (such as acne, hirsutism) often accompanied by disorder of menstrual cycle (PCO, polycystic ovaries syndrome). COCP may also be prescribed for regulation of

menstrual cycle. In some cases COCP is needed as a hormonal substitution for adolescent girls with hypogonadism to improve development of uterus after achievement of artificial menarche by classic hormonal substitution treatment (such as in some girls with Turner Syndrome). Prescribing of COCP needs to be done by qualified specialist for adolescent and paediatric endocrinology, by paediatric gynaecologist, or by paediatric dermatologist possibly with cooperation with the above. For girls with chronic illness, cooperation between these branches is necessary. Safety of treatment with COCP must be adhered to, including eliminating risks of thrombotic diseases (family and personal history, laboratory and other examination). Girls who are prescribed COCP must be monitored regularly.

Conclusions: Problems of prescribing COCP to adolescents is gaining importance. It is important to consider benefit and also risk with these preparations being prescribed to birth control and also for some of the indicated medical conditions. The treatment and expert supervision must be done by qualified specialist for adolescent age.

GASTROENTEROLOGIE, HEPATOLOGIE A VÝŽIVA

CÍLENÝ SCREENING CELIAKIE

Frühauf P.

Klinika dětského a dorostového lékařství UK 1. LF a VFN, Praha

Vzhledem k tomu, že je celiakie jednou z nejčastějších chronických chorob v dětském věku a nové poznatky ukazují, že kromě klasických gastrointestinálních manifestací se vyskytuje i jako oligosymptomatická gastrointestinální forma či má pouze extraintestinální projev a dokonce může být klinicky nemá, je navrhováno provádět cílený screening tohoto onemocnění.

Indikace k provádění screeningu:

1. rizikové osoby – sourozenci a rodiče nově diagnostikovaného pacienta, v případě zjištěné celiakie u sourozenců a rodičů je doporučeno vyšetřit bratrance, sestřenice, tety, strýce a prarodiče, v rodinách s vícečetným postižením je vhodné vyšetření protilátek opakovat za 2–3 roky

2. podezřelý symptomy – kožní projevy charakteru vesikulárního exantému, průjem, úbytek tělesné hmotnosti, porucha růstu, pubertas tarda, hypoplazie zubní skloviny, deprese, poruchy chování, neurologická symptomatologie (ataxie, polyneuropatie), osteopatie (rachitis, osteoporóza)

3. laboratorní projev – anémie nereagující na

obvyklou terapii, nízké sérové železo, izolované zvýšení AST/ALT, izolovaný deficit IgA

4. rizikové choroby – dermatitis herpetiformis, Downův a Turnerův syndrom, autoimunitní choroby: diabetes mellitus 1. typu, tyreoiditida, hepatopatie – hepatitida, primární sklerozující cholangitida, biliární cirhóza, choroby pojiva, systémový lupus erythematosus, Sjögrenův syndrom, IgA neuropatie

1. krok – u výše uvedených se provádí stanovení autoprotilátek k tkáňové transglutamináze ve třídě IgA (AtTGA-IgA) a celkového IgA, při deficitu IgA se stanoví protilátky proti transglutamináze ve třídě IgG (AtTGA-IgG).

2. krok – při pozitivním nálezu v prvním kroku je indikováno histologické vyšetření sliznice tenkého střeva v situaci, kdy je proband zatížen lepem (tj. není nasazena bezlepková dieta).

IKTERUS NOVOROZENCŮ A KOJENCŮ

Kotalová R.

Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

Jedná se o souborné sdělení problematiky ikteru v novorozeneckém a kojeneckém věku, se zaměřením na diferenciální diagnostiku fyziologické žloutenky a žloutenky kojeného dítěte k patologickému ikteru.

V další části je řešena problematika cholestatického ikteru – diferenciální diagnostiky a doporučených terapeutických postupů. Jeho incidence je 1:2500 živě narozených, je projevem následujících onemocnění:

- extrahepatální příčiny: biliární atrezie, cysta cholelodu, syndrom žlučové zátoky
cholelitiáza
- intrahepatální příčiny: neonatální hepatitidy – infekční nebo idiopatické (ev. autoimunitní)
syndromatická (Alagilleův syndrom) a nesyndromatická hypoplazie intrahepatálních žlučových cest
- metabolická onemocnění: deficit α_1 -antitrypsinu, galaktozémie, tyrozinémie (hereditární fruktózová intolerancie), glykogenóza 4. typu, neonatální hemochromatóza
Wolmanova choroba, Niemann-Pickova choroba, vrozené poruchy metabolismu žlučových kyselin, progresivní familiární intrahepatální cholestáza typ 1 a 2
cystická fibróza, peroxizomální poruchy
- endokrinní onemocnění: hypotyreóza, hypopituitarismus
- ostatní: Downův syndrom, Edwardsův syndrom
cholestáza asociovaná s léky (furosemid, chloralhydát, ceftriaxon) a parenterální výživou
šok, bakteriální seps

Sdělením je prezentována **nutnost stanovení hladiny celkového a konjugovaného bilirubinu a zhodnocení barvy stolice při ikteru trvajícím déle než 14 dnů po narození.**

THE JAUNDICE IN INFANTS

Kotalová R.

Department of Paediatrics, Charles University 2nd Medical Faculty, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Review of the jaundice in infants. Point of view is the differential diagnosis of the physiological jaundice and the breast-feeding jaundice to the pathological icterus.

Current practise is to investigate jaundice in any infant who is 14 days old, to determine whet-

her unconjugated or conjugated hyperbilirubinaemia is present.

RACIONÁLNÍ INDIKACE PROBIOTIK

Nevoral J.

*Univerzita Karlova v Praze, 2. lékařská fakulta
a Fakultní nemocnice Motol, Pediatrická klinika*

Probiotikům je v posledních letech věnována zvýšená pozornost. Existuje velké množství prací, které hodnotí jejich účinek u různých onemocnění, ale jen poměrně málo studií je skutečně kvalitních. Hodnoceno je použití probiotik v současné klinické praxi a průkaznost jejich účinnosti. Bylo zjištěno, že probiotika jsou účinná při léčbě akutního průjemového onemocnění, průjmech při léčbě antibiotiky a při průjmech cestovatelů. Studie rovněž doložily jejich účinnost při udržování remise v léčbě idiopatické proktokolitidy. Preparát složený z několika probiotických kmenů také významným způsobem snížil počet relapsů chronické pouchitidy. Ze závěrů studií vyplynulo, že podávání probiotik významným způsobem omezilo riziko těžké nekrotizující enterokolitidy a mortality nedonošených dětí. Hodnocen je význam probiotik v primární prevenci alergií. Studium léčebného použití probiotik vyžaduje randomizované, dvojité slepé, placebem kontrolované studie, jen tak lze dobře posoudit účinnost a bezpečnost jednotlivých probiotik. Současné znalosti ukazují, že perorální podávání probiotik může být prokazatelně léčebně užitečné u některých nemocí.

REASONABLE ADMINISTRATION OF PROBIOTICS

Nevoral J.

Department of Paediatrics, 2nd Medical School of the Charles University of Prague and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

There are many studies dealing with probiotics and their clinical efficacy in the treatment of various diseases, but only few studies have the best quality. In this review we evaluate contemporary usage of probiotics in clinical praxis. Probiotics were found to be effective in the treatment of acute infectious diarrhoea, antibiotic-associated diarrhoea and traveller's diarrhoea. Probiotics also reduce significantly amount of relapses in chronic pouchitis. The treatment with probiotics significantly limits risk for necrotizing colitis and its mortality in preterm infants. The role of probiotics in primary prevention of allergic diseases is

also evaluated. Research of therapeutical efficacy of probiotics needs further randomised, double blind, placebo controlled studies. Contemporary

evidence shows that the administration of probiotics is demonstrably helpful in the treatment of some disease.

PRIMÁRNÍ PÉČE

OČKOVÁNÍ DĚTSKÉ POPULACE V ČR V ROCE 2010

Cabrnachová H.

Odborná společnost praktických dětských lékařů ČLS JEP

Rok 2010 přináší velmi významnou změnu v očkování dětské populace. Očkování proti pneumokokovým nákazám bylo zavedeno od 1. 1. 2010 jako nepovinné očkování ve schématu 3+1 dávka. Právě úhrada tohoto očkování z veřejného zdravotního pojištění přinesla celou řadu nových pohledů i na další budoucnost hrazení očkovacích látek používaných pro povinná očkování, dává nám možnost uvažovat, jakou cestou se v ČR vydáme právě z pohledu úhrady očkovacích látek, ale také ukáže, jakou proočkovanosť dosahujeme v případě nepovinného očkování, které je ale plně hrazené. Data o proočkovanosť dětské populace v případě nepovinných očkování, která nejsou dosud hrazená, nám ukazují, jakou cestou se máme v případě konkrétních očkovacích látek vydat, na jakou populaci je nutné se v budoucnu zaměřit.

CHILDHOOD IMMUNISATION IN THE CZECH REPUBLIC IN 2010

Cabrnachová H.

Society for Primary Pediatric Care at the Czech Medical Association of Jan Evangelista Purkyně, Prague, Czech Republic

The year 2010 has brought a great change in childhood immunisation. Vaccination against pneumococcal infections was introduced on January 1, 2010 as an optional vaccination in a 3+1 dosage schema. And it is the coverage of this vaccination from the public health insurance system that also opened a wide range of new views on the future payment system of vaccines used for compulsory vaccination, that allows us to consider the chosen method in the Czech Republic especially in regard of vaccine compensation, and that will show what vaccination rate is achieved in optional vaccination which is fully compensated. Child vaccination rate data, those that apply to optional

vaccinations that are still not compensated, can guide us in our decisions on certain vaccines and which population should be targeted in the future.

SYNDROM NÁHLÉHO ÚMRTÍ KOJENCE V ROCE 2010

Houšťková H.

Pediatrická klinika UK 1. LF a IPVZ ve Fakultní Thomayerově nemocnici, Praha

Syndrom náhlého úmrtí kojence (SIDS) je nejčastější příčinou úmrtí kojenců ve věku od 1 měsíce do 1 roku. Přes intenzivní výzkum probíhající od šedesátých let je etiologie stále nejasná. Důležité je definovat nečekané úmrtí kojence (SUID – sudden unexpected death), kdy je při pitvním vyšetření odhalena příčina úmrtí kojence. Proto by jako SIDS neměli být označovány náhle – nečekaně zemřelí kojenci, kteří nebyli pitváni. Příčina SIDS je multifaktoriální, v kombinaci s rizikovými faktory. Rizikové faktory jsou ze strany dítěte, matky, jsou to i zevní rizikové faktory (poloha na bříšku, kouření matky zejména v těhotenství, přehřívání kojence), rasová příslušnost a řada dalších. V posledních 20 letech významně poklesl počet kojenců umírajících na SIDS – podle některých údajů o 40–90 %. Nejvýznamněji se na poklesu SIDS podílí „back to sleep“ kampaň. V řadě případů „SIDS“ je nacházena molekulárně biologická příčina nečekaného úmrtí. Nelze vyloučit, že časem budeme umět lépe rozpoznat příčinu náhlého úmrtí kojence a zkratky SIDS a SUID nebudeme potřebovat.

SUDDEN INFANT DEATH SYNDROME IN THE YEAR 2010

Houšťková H.

Pediatric Department of First Faculty of Medicine in Thomayer's Teaching Hospital, Prague, Czech Republic

Sudden infant death syndrome (SIDS) is the most frequent reason of infant mortality at the age between 1 month to 1 year. Despite intensive research from the sixties of the 20th century the etiology is still unclear. It is important to identify

sudden unexpected death of the infant (SUID – sudden unexpected death), when in postmortem the reason of death is uncovered. As SIDS should not be marked suddenly – unexpectedly dying infant who didn't underwent complete postmortem. Causes of SIDS are multifactorial in combination with risk factors. Risk factors are from the side of the infant, mother, environmental factors (prone position, smoking mother especially during pregnancy, overheating of infant), race etc. During the last 20 years the rates of SIDS declined by more than **40–90%**. The most important influence of declination of SIDS has „back to sleep“ campagne. In some „SIDS „ cases the molecular biologic reason of the death is found. We can't exclude that after some time we will distiguish better the reason of sudden death of the infant and abreviations SIDS and SUID we wil not need any more.

HYPERKINETICKÁ PORUCHA U DĚTÍ

Hrdlička M.

Dětská psychiatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

O hyperkinetické poruše (HKP, resp. ADHD podle amerického pojetí) se v posledních letech mluví víc než kdy předtím. Zájem o HKP byl stimulován především uvedením nových léků na český trh. Preskripční trendy se však mění velmi pozvolna a velká část dětí stále není léčena vůbec, nebo je léčena nevhodně.

Stručně budou připomenuty základní symptomy HKP (nepozornost, hyperaktivita a impulzivita), rozdíly oproti konceptu ADHD, vývojové aspekty poruchy a její epidemiologie. Těžiště sdělení bude v přiblížení nových možností farmakoterapie. Budou představeny oba nové léky – metylfenidát s prodlouženým uvolňováním a atomoxetin – a jejich komparativní výhody u jednotlivých podskupin hyperkinetických pacientů. Léčebná doporučení pro praxi budou uvedena v souladu s aktuální verzí Doporučených postupů léčby, vypracovaných Českou psychiatrickou společností (3. revize, v tisku).

HYPERKINETIC DISORDER IN CHILDREN

Hrdlička M.

Department of Child Psychiatry, Charles University, 2nd Faculty of Medicine and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Hyperkinetic disorder (HKD, or ADHD according to American classification) became a focus of interest in the last few years. The interest in HKD

has been stimulated particularly by a launch of new psychotropic drugs on the Czech market. However, trends in prescription have been changing very slowly, and major part of the affected children has not been treated yet, or has been treated inappropriately.

Basic symptoms of HKD (inattention, hyperactivity and impulsivity), differences against the concept of ADHD, developmental aspects and epidemiology of the disorder will be briefly summarized. Emphasis will be given on the new therapeutic possibilities. Both of the new drugs – methylphenidate extended-release and atomoxetine – and their comparative advantages in subgroups of HKD patients will be introduced. Recommendations for clinical practice based on the current version of Recommended Therapeutic Procedures issued by the Czech Psychiatric Association (3rd Revision, in press) will be presented.

NOVÁ DOPORUČENÍ V OBLASTI NEPOVINNÝCH OČKOVÁNÍ, AKTUÁLNÍ INFORMACE O OČKOVACÍCH LÁTKÁCH

Chlíbek R.

Fakulta vojenského zdravotnictví Univerzity obrany, Hradec Králové

Zavádění nových moderních vakcín, upřesňování počtu dávek, délky ochrany a potřeby přeočkování má dopady nejenom na změny národního imunizačního schématu, ale i na postupy a vznik nových doporučení v oblasti nepovinných očkování. Existují obecná doporučení, jako je např. **nové doporučení k aspiraci**. Aspirace při vakcinaci injekčními vakcínami byla doporučována spíše pro jistotu než z racionálního důvodu. Nebyl prokázán žádný případ poškození z důvodu neprovedené aspirace při vakcinaci nebo případ intravenózní aplikace vakcíny pro nedostatečnou aspiraci. Vzhledem k velikosti používaných jehel, aplikačnímu úhlu a přítomnosti pouze drobných cév v místech parenterálních aplikací je velice obtížné proniknout do cévy a přitom ji nepoškodit natolik, aby došlo k intravenózní aplikaci. Proto i u intramuskulárního podání by neměla být nutnost aspirace při vakcinaci dále již doporučována. Při zavádění nových vakcín jsou řešena také tzv. **přechodná schémata**, možná náhrada jedné vakcínou jinou. V případě vakcinace proti pneumokokům a možného přechodu z PCV7 na PCV13 je možný přechod v kterékoli fázi očkovacího schématu. Pro možnou kombinaci vakcín od dvou výrobců (Prevenar a Synflorix) není dostatek dat, a proto není současně doporučována. Upřesňují se možnosti **vakcinace proti rotavirům** ve vztahu k BCG vakcinaci. Nebylo-li dítě kalmetizováno, je

možné zahájit aplikaci těchto vakcín již od 6. týdne věku a interval mezi jednotlivými aplikacemi by měl být minimálně 4 týdny. Je možná simultánní aplikace s hexa-vakcínou, respektive vakcínou proti pneumokokovým nákazám. Maximální intervaly mezi dávkami nejsou omezeny, schéma by mělo být aplikováno celé, vakcíny od jednotlivých výrobců by se neměly zaměňovat. Přetrvávali v době aplikace nezhojená kalmetizační, je možné aplikaci rotavirové vakcíny zahájit. Důvodem je odlišný princip navození imunitní odpovědi. V případě očkování nedonošených dětí je vhodné očkování zahájit bez ohledu na gestační stáří podle chronologického věku. S novými vakcínami se objevilo i doporučení zavedení inovativní adjuvované, adsorbované, rekombinantní vakcíny **Fendrix do pravidelného očkování** proti virové hepatitidě B u pacientů ≥ 15 let s chronickým renálním selháváním z důvodů vyšší imunogenity u této skupiny pacientů. Objevují se nová data termmostability některých vakcín.

DĚTI S PORODNÍ HMOTNOSTÍ POD 1500 G VYŠETŘENÉ V RIZIKOVÉ PORADNĚ V 5 LETECH VĚKU

Kašparová M.¹, Kašpar P.², Fišárková B.³, Nečasová M.⁴

¹Centrum komplexní péče pro děti s poruchami vývoje, Fakultní nemocnice Motol, Praha

²Ústav veřejného zdravotnictví a preventivní medicíny UK 2. LF, Praha

³Neonatologické oddělení FN Motol, Praha

⁴Oddělení klinické psychologie FN Motol, Praha

Cílem naší práce bylo zhodnocení vývoje a zdravotního stavu dětí narozených s porodní hmotností 1500 g a nižší v 5 letech věku. Děti byly sledovány v rizikové poradně v 1. a 2. roce života. Od r. 2000 jsme tyto děti sledovali i v 5. roce jejich věku.

Metodika: Soubor byl tvořen 40 dětmi, 20 chlapců a 20 dívek, s porodní hmotností 1500 g a nižší, bez dalších větších rizik či zdravotních problémů. Vyšetření bylo prováděno pediatrií, psychologií a fyzioterapeutkou. Byla hodnocena anamnéza, hodnotil se somatický stav, růst a stav výživy. Psychický vývoj byl zhodnocen standardním vyšetřením podle Terman-Merrilové. Výsledky sledování pohybového vývoje nejsou předmětem tohoto sdělení.

Výsledky: 62 % dětí se narodilo v 28. týdnu gestačního věku a méně, v této skupině jsou rovnoměrně zastoupeny děti s hmotností od 800 do 1000 g a od 1000 do 1500 g. V perinatálním období se péče o děti neodlišovala, nejčastější závažnou komplikací byly adnatní infekce u 53 % dětí, u 25 % dětí výskyt ductus arteriosus persistens,

u 32 % retinopatie I.–III. st. Morbidita mezi 2.–5. rokem věku byla nízká, lehké respirační infekty prodělávalo 53 % dětí. V hodnocení somatického vývoje (výška, hmotnost) se 66 % dětí pohybovalo v rozmezí pásem 25.–75. percentilu. Všechny děti v průběhu 1. roku a ve 2. roce měly rovnoměrný psychomotorický vývoj, odpovídající věku, v 5. roce věku 44 % dětí bylo hodnoceno jako průměrné, 31 % dětí bylo v pásmu nadprůměru a 25 % v pásmu podprůměru, 42 % dětí prokazovalo sociální nezralost, 21 % poruchu řeči a 21 % ADHD. 72 % dětí byl doporučen odklad školní docházky.

Závěr: Většina dětí našeho souboru vykazuje nejvíce problémů v oblasti psychosociálního vývoje, a proto se domníváme, že je těmto dětem v rámci primární péče nutno věnovat zvýšenou pozornost a vždy by měly být vyšetřeny klinickým psychologem.

CHILDREN WITH BIRTHWEIGHT UNDER 1500 GRAMS EXAMINED IN CHILD DEVELOPMENT CENTRE AT THE AGE OF 5 YEARS

Kašparová M.¹, Kašpar P.², Fišárková B.³, Nečasová M.⁴

¹Child Development Centre, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

²Institute of Public Health and Preventive Medicine, Prague, Czech Republic

³Department of Neonatology, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

⁴Department of Clinical Psychology, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

The aim of our study was an evaluation of the development and health of children, with birthweight of 1500 grams or less, after reaching the age of 5 years. The children were observed in Child Development Centre in their first and second year of life. Since the year 2000 these children were observed also at their 5th year of age.

Method: The observed group counted 40 children, the same number of girls and boys, all of them with the birthweight of 1500 grams or less, without further observed risks or health problems. They were examined by pediatricians, psychologists and a physiotherapist. The evaluation covered history, somatic level, growth and nutrition stage. Psychological development was evaluated according Terman-Merril standard test. Results of motor development observations are not subject of this report.

Results: 26% children of the observed group were born in the 28th gestation week or prior; in this group children weighting from 800 to 1000 grams as well as those of 1000 to 1500 grams are represented equally. In the perinatal period the

care of the children did not differ, the most relevant complication were adnate infections at 53%, ductus arteriosus persistens at 25%, retinopathy of I.–III. degrees at 32%. Morbidity within the 2.–5th year was low, from light respiration infections suffered 53% of the observed children. In evaluation of the somatic development (height, weight) about 66% of the children were in the range of 25–75 percentile. During the first and the second year of age all children experienced equable psychomotoric development, corresponding with their age. At the age of 5 years about 44% children were found on the average, 31% of the children were above average and 25% under average, 42 % showed social immaturity, 21% speech disorders and 21% ADHD. 72% of the children were not recommended to enter school.

Conclusion: The majority of our group of children shows most problems in the field of psychosocial development. In our opinion these children deserve close attentiveness in the framework of primary care and should always be examined by a clinical psychologist.

KRANIOSYNOSTÓZY A DEFORMITY NEUROKRANIA – PEDIATRICKÉ MINIMUM

Krásničanová H.

Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

Deformity neurokrania novorozenců a kojenců představují v pediatrii stálou diagnostickou i terapeutickou výzvu. Jejich klinickou variantou jsou kraniosynostózy (dále KS) s prevalencí 1:1800 až 2200 porodů, resp. 0,4 na 1000 živě narozených. Moderní kraniální suturální patologie zahrnuje jak molekulární genetiku, tak špičkovou kraniofaciální chirurgii, jsou to však stále pediatrii, na nichž spočívá první a nezbytný krok úspěšného řešení KS, tedy jejich včasná diagnostika.

KS je předčasný uzávěr (obliterace) jednoho či více švů (sutura) neurokrania vedoucí k jeho charakteristické deformitě. Neléčená progresivní KS může vést k inhibici růstu mozku a zvýšení intrakraniálního a intraorbitálního tlaku, tedy ke kraniostenóze. Jejím rozvoji stejně jako deformitě lebky zamezí jen včasná diagnóza a její chirurgické řešení.

Nejčastějším typem KS je izolovaná sagitální synostóza (synostotická skafocefalie), vzácnější jsou izolovaná uni- či bilaterální obliterace koronárního švu (synostotická brachycefalie) či izolovaná obliterace metopického švu (synostotická trigonocefalie). Zcela raritní je izolovaná synostóza sutura lambdoidea, často chybně zaměňovaná s naopak velmi frekventní deformační plagiocefalií (viz níže). Méně obvyklé jsou KS jako součást

určitého syndromu, např. Crouzon, Apert a Muenke syndrom s dnes již objasněnou molekulárně genetickou podstatou.

Od patologických deformací neurokrania spojených s KS musí být (optimálně již pediatrem) jednoznačně odlišeny velmi časté benigní varianty deformit, tzv. deformační plagiocefalie. V souvislosti s nyní doporučovaným polohováním novorozenců a kojenců na zádech dnes nejčastěji zaznamenáváme (oproti předchozímu období s preferencí spánkové polohy na břiše) významně zvýšenou incidenci okcipitálních plagiocefalií, mnohdy kosmeticky velmi nepříznivých (= indikace k „lěčbě helmou“).

Diagnostika KS je založena na fyzickém (kefalogkopie, ev. kefalometrie) a nově na 3DCT vyšetření. Chirurgické řešení KS se optimálně provádí ve 2. až 3. trimestru, resp. po dosažení hmotnosti 5000 g. Kvalita péče o pacienty s KS je jednoznačně spojena s jejich nezbytnou centralizací, v ČR zajištěné pracovišti FN a UK 2. LF v Praze-Motole.

V přednášce jsou uvedena diagnostická kritéria kraniosynostóz i nonsynostotických deformit neurokrania.

CRANIOSYNOSTOSES AND DEFORMITIES OF THE NEUROCRANIUM – PAEDIATRIC MINIMUM

Krásničanová H.

Paediatric Clinic, 2nd Faculty of Medicine Charles University and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

The neurocranium deformities in infants are a permanent challenge for the paediatrics as regards both diagnoses and therapy. Their clinical variant are craniosynostoses (hereafter “CS”) with the prevalence 1 to 1800–2200 births or 0.4 to 1000 live-borns. The modern cranial sutural pathology includes both molecular genetics and supreme craniofacial surgery; however, it is still up to the paediatricians to do the first and necessary step towards a successful CS solution, i.e. to make a timely diagnosis.

The CS is the premature obliteration of one or more neurocranium sutures leading to characteristic deformities. An untreated progressive CS may cause an inhibition of the brain growth and an increase in the intracranial and intraorbital pressure, i.e. the craniostenosis. Its development as well as a skull deformity can only be prevented by a timely diagnosis and surgical treatment. The most frequent type of the CS is isolated sagittal synostosis (synostotic scaphocephaly), isolated uni- or bilateral coronal obliteration (synostotic bra-

chycephaly) or isolated obliteration of sutura metopica (synostotic trigonocephaly) being rather rare. Isolated synostosis of the sutura lambdoidea is very rare; it is often mistaken for the deformational plagiocephaly which, on the contrary, occurs very frequently (as stated below). CSs as a part of a syndrome, e.g. Crouzon, Apert or Muenke syndroms, are less frequent (the molecular genetic bases of the syndromes being already clarified).

It is necessary to distinguish unambiguously between the pathological neurocranium deformities combined with CS and very frequent benign variants of deformities, so-called deformational (postural) plagiocephaly. Here, the diagnosis should be made as soon as possible, in the best case by the paediatrician. In connection with the currently recommended infants' back positioning to sleep (compared to the previously preferred prone positioning), we now most frequently see a significant increase in the incidence of occipital (postural) plagiocephaly, very disadvantageous from the cosmetic point-of-view. (In this case the so-called "helmet therapy" is indicated.)

The CS diagnostics is based on the physical examination (i.e. cephaloscopy or cephalometry) and currently also on the 3DCT examination. The CS surgery is optimally performed during the 2nd to 3rd trimesters or after the weight of 5000 grams is reached. The high quality care for the PC patients can only be ensured by centralisation; in the Czech Republic special wards are situated at the University Hospital Motol in Prague and the Paediatric Clinic of the Charles University.

The paper includes diagnostic criteria for the most frequent craniosynostoses and nonsynostotic deformities of the neurocranium.

HODNOCENÍ STAVU VÝŽIVY V PEDIATRII – KRITÉRIA EUTROFIE, PODVÁHY, DYSTROFIE, NADVÁHY A OBEZITY

Krásničanová H.

Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

Pandemie nadváhy a obezity se stejně jako problematika malnutrice (ve smyslu podvýživa, včetně kultu štíhlosti a hubenosti) významným způsobem promítají do celé řady pediatrických disciplín. Zdravotní rizika s nimi spojená představují značné problémy medicíny 21. století. V daných souvislostech jsou pro pediatrii zcela nezbytná jasně definovaná kritéria podváhy a nadváhy i na ně navazujících stavů dystrofie a obezity.

Obligátní nástroj orientačního hodnocení relace hmotnost-výška u dospělých představuje index BMI (podíl tělesné hmotnosti a výšky těla² v kg/m²). Dospělé „cut-off“ hodnoty BMI (>30, >25, <18,5, <17) nelze však v pediatrii vzhledem ke značně měnlivé postnatální dynamice tohoto indexu používat.

Doporučenou metodou pro hodnocení stavu výživy v pediatrii jsou empirické percentily vztahu hmotnosti (TH) k výšce, resp. délce těla (TV). Pediatrům jsou u nás tyto relace dlouhodobě k dispozici pro všechny věkové kategorie (0 až 18 let) v podobě percentilových grafů a vzhledem k jejich měnlivosti s časem jsou aktualizovány každých deset let.

Arbitrárním pásmem významné nadváhy je u dospělých BMI vyšší než 25 (= cca 90. percentil normy BMI osmnáctiletých), jemuž ve všech věkových pediatrických skupinách odpovídají hodnoty TH/TV nad 85. percentilem. Hodnoty nad 95. percentilem TH/TV jsou pak již pásmem obezity a představují shodu s kritériem obezity dospělých jedinců, tedy BMI >30.

Kritériem podváhy I. stupně je u dospělých BMI ≤18,5, jemuž u všech pediatrických věkových skupin odpovídá zhruba 10. percentil TH/TV (BMI 18,5 je u osmnáctiletých = 10. P). Jako II. stupeň podváhy se u dospělých hodnotí BMI ≤17 (odpovídá cca minus dvěma směrodatným odchylkám referenční hmotnosti, resp. 80 % mediánu referenční hmotnosti), v pediatrické interpretaci jsou to všechny hodnoty pod 3. percentilem TH/TV (= pásmo dystrofie).

Pásmo širší normy eutrofie (= průměrná hmotnost a klinicky nevýznamná nadváha, resp. podváha) představují zbývající hodnoty percentilů TH/TV, tedy pásmo mezi 10. až 85. percentilem TH/TV (= 75 % populace). Součástí tohoto pásma jsou hodnoty tzv. přiměřené, resp. doporučené hmotnosti, dané relacemi TH/TV mezi 25. až 75. percentilem (při daném pojetí je tak v pásmu doporučené hmotnosti 50 % populace).

Závěr: Při hodnocení stavu výživy v pediatrii, resp. pro stanovení podváhy, nadváhy, dystrofie a obezity, autorka doporučuje „cut-off“ hodnoty 3., 10., 85. a 95. empirických percentilů hmotnosti k výšce (TH/TV), které představují analogii známé interpretací hodnot BMI u dospělých. K tomu jsou nezbytné percentilové grafy TH/TV normy ČR, pediatrům u nás dostupné např. ve Zdravotním a očkovacím průkazu, v Kompendiu pediatrické auxologie 2005 (Krásničanová, Lesný) a v materiálech kongresu (s podporou fy Ferring).

ASSESSMENT OF NUTRITIONAL STATUS IN PEDIATRICS – EUTROPHY, UNDERWEIGHT, DYSTROPHY, OVERWEIGHT AND OBESITY CRITERIONS

Krásničanová H.

Paediatric Clinic, 2nd Faculty of Medicine Charles University and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Nowadays, the pandemic of overweight and obesity as well as of malnutrition (meaning undernutrition, including cult of slimness and thinness) are a hot topic in pediatric discussions. The associated health risks form one of the main topics and challenge for the medicine of the 21st century. In this context, it is very important to have clearly defined criteria for underweight and overweight as well to define dystrophy and obesity.

The BMI index (i.e. the ratio of body weight to body height² in kg/m²) is the usual tool used to assess the relation between weight and height in adults. However, due to postnatal growth dynamics of this index it is not possible to apply the adults cutoffs BMI values (>30, >25, <18.5, <17) in paediatrics. It is recommended to apply the method of empirical percentiles of weight for height (or length) ratio (W/H) to assess the nutritional status in paediatrics. Czech pediatricians are provided by these data covering all age categories (0 to 18 years) using the percentiles charts based on representative population (being updated every 10 years).

The BMI higher than 25 in adults means an arbitrary range of the significant overweight; in the highest pediatric age category it is approximately the 90th percentile of the current Czech BMI norm for the age of 18. This corresponds to the range between the 85th and the 95th empirical percentile of the W/H in all pediatric age categories.

The values above the 95th percentile of the W/H fall within the range of obesity for all paediatric age cohorts, corresponding to the adults obesity criteria, i.e. BMI >30.

The criterion for the grade 1 underweight (thinness) in adults is the BMI of 18.5; according to the current Czech norm for the age of 18 it is the value of 10th BMI percentile. In all pediatric categories this value corresponds to approximately the 10th percentile of the W/H.

The BMI below 17 in adults means the grade 2 underweight (this corresponds to minus 2 standard deviations of reference body weight or 80% of the value of the reference weight median). In pediatrics these are the values below the 3rd percentile of the W/H in all age categories, i.e. the range of dystrophy.

The range of the eutrophy norm (i.e. the mean weight and clinically non significant underweight or overweight) represents the remaining values of percentiles of the W/H, i.e. the range between the 10th and the 85th percentile (covering 75% of the population). This range also covers the so-called “appropriate” or “recommended” weights corresponding to the W/H between the 25th and 75th percentile; in this interpretation 50% of the population come within this range.

Conclusion: For the evaluation of nutritional status and for the exact assessment of underweight, overweight, dystrophy and obesity in pediatrics the cutoffs values 3rd, 10th, 85th and 95th empiric percentiles weight for height ratio are recommended (analogy of the BMI used in adults). The percentil charts of the W/H – taken from Czech Republic Survey (1991, 2001) – are available in the Czech document „Health and Vaccination Record“, in „Compendium of Pediatric Auxology 2005“ (Krásničanová, Lesný), also included to materials of this congress (supported by Ferring Co.).

WHO STUDIE NĚKTERÝCH ANTROPOLOGICKÝCH ÚDAJŮ SEDMILETÝCH DĚTÍ

Procházka B.¹, Kunešová J.², Vignerová J.³, Pařízková J.², Riedlová H.³, Zamrazilová A.², Štefllová T.³, Wijnhoven M.⁴

¹Ordinace dětského praktického lékaře, Kutná Hora

²Endokrinologický ústav, Praha

³SZÚ, Praha

⁴WHO Europe Amsterdam, The Netherland

Úvod: Prevalence obezity v dětské populaci neustále roste. Proto je důležité vytvořit nástroje pro sledování jejího vývoje, které umožní jak mezinárodní srovnání, tak posouzení účinnosti preventivních a léčebných programů. V roce 2006 zahájila WHO celoevropskou studii nazvanou „Childhood obesity surveillance initiative“. Cílem této studie je sledování základních antropologických charakteristik, fyzické aktivity, stravovacích návyků, socioekonomických faktorů a školního prostředí u sedmiletých dětí. V tomto sdělení předkládáme první výsledky z české části této studie.

Metodika: Soubor tvoří 1667 sedmiletých dětí, které byly během roku 2008 vyšetřeny v rámci preventivní prohlídky u svého lékaře (na studii spolupracovalo celkem 46 pediatriů). Byla jim změřena výška, hmotnost, obvod pasu a boků a byl vypočten BMI. Byly vyplněny dotazníky týkající se rodiny, stravovacích a pohybových návyků a školního prostředí.

Výsledky: Prevalence obezity u sedmiletých

dětí v České republice v roce 2008 byla 8,2 % u chlapců a 5,4 % u dívek (v roce 2001 to bylo 7,3 % a 7,7 %). Dohromady mělo nadváhu či obe-

zitu 15 % chlapců a 12,7 % dívek (v roce 2001 15,2 % a 16,7 %). Výsledky jsou srovnávány se studií OSPLD v roce 2007.

MOLEKULÁRNÍ BIOLOGIE V PEDIATRII

MOLEKULÁRNÍ TECHNOLOGIE V MEDICÍNĚ

Bóday A.

*Laboratoř molekulární biologie, P&R Lab a.s.,
Onkologické centrum J. G. Mendela, Nový Jičín*

Molekulární biologie je jedním z nejrychleji se rozvíjejících vědních oborů. Zasahuje do mnoha oblastí biologie i do medicíny, kde se analýza lidského genomu stala nedílnou součástí diagnostiky mnoha onemocnění.

Cílem molekulárně biologické analýzy u monogenních onemocnění je vyhledávat mutace (přímá molekulárně genetická diagnostika) nebo sledovat segregaci mutované alely daného genu v rodině postiženého (nepřímá molekulárně genetická diagnostika). Při použití přímé molekulárně genetické diagnostiky se záchytem kauzální(ch) mutace(i) potvrzuje klinická diagnóza a následně je analyzována rodina postiženého za účelem vyhledávání přenašečů a/nebo asymptomatických příbuzných. Při nepřímé molekulárně genetické diagnostice se nehledá mutace, ale sleduje se segregace mutovaných(é) alel(y) pomocí polymorfismů lokalizovaných kolem nebo uvnitř daného genu. Nezbytným předpokladem tohoto typu vyšetření je jednoznačná klinická diagnóza a existence biologického materiálu postiženého, od kterého se odvíjí celé laboratorní vyšetření. Následná haplotypizace určí rizikové alely a s přihlédnutím k rekombinační frekvenci se vytupují riziková jedinci v rodině postiženého.

Při molekulárně genetické diagnostice mutací přímo v nádorech je nutné si uvědomit, že nádor je mozaikou buněk s různou úrovní kancerogeneze a různým zastoupením jednotlivých mutací. Analýza musí být přizpůsobena tomuto poznatku. Obdobou tohoto vyšetření je i detekce genetického materiálu extrahovaného z agens.

Molekulárně genetické vyšetření lze provést z jakéhokoliv (i z archivovaného) biologického materiálu. Po izolaci DNA a/nebo RNA následuje klonování úseku(ů) daného genu. V dnešní době nejčastěji používaná metoda, polymerázová řetězová reakce (PCR) (a/nebo její modifikace – ARMS, ASO, PCR/RE atd.) lokalizuje a amplifikuje sledovaný úsek DNA, cDNA nebo RNA. Následné pro-

cedury, štěpení, separace PCR fragmentů na gelu, hybridizace atd., event. sekvenování, určí nebo vyloučí přítomnost mutace. Sofistikovanější metoda real-time PCR umožňuje kromě detekce známých mutací sledovat i expresi jednotlivých genů.

Cílem této přednášky je snaha ukázat využití molekulární biologie v klinické praxi, její nároky pro kliniku a zdůraznit nezbytnost úzké spolupráce mezi laboratorním a klinickým personálem.

MOLECULAR TECHNOLOGY IN MEDICINE

Bóday A.

*Laboratory of Molecular Biology, P&R Lab a. s.,
Cancer Center J. G. Mendel, Nový Jičín, Czech Republic*

Molecular biology is one of the most developing science branches. It participates in many areas of biology and in medicine, where the analysis of human genome has become an integral part of the diagnosis of large number of disorders.

The aim of molecular genetic analysis of monogenic diseases is to find mutations (direct molecular genetic diagnosis) or observe the segregation of mutant alleles of the gene in affected families (indirect molecular genetic diagnosis). Direct molecular genetic diagnosis is used to capture the causal mutation(s) to confirm the clinical diagnosis. Then the affected families are analyzed for detection of carriers and/or asymptomatic relatives. By using the indirect molecular genetic diagnosis we do not look for mutations, but we observe segregation of mutant allele(s) with polymorphisms located around or in the gene. Essential of this examination is clear clinical diagnosis and the presence of biological material of patient, which is important for next laboratory process. Haplotyping is used for identification of risk alleles and risk individuals in affected families are selected.

The molecular genetic diagnosis of cancer cells mutations has some specificities. The most important difference in comparison with normal cells is that the cancer consists of cells with various level of cancerogenesis and various proportion of examined mutations. The molecular genetic analysis should reflect this fact. The similar specificity has also the molecular diagnosis of extrahuman genome.

The diagnostic procedure consists of few steps. The first one is the isolation of DNA or RNA. The further step is cloning of selected gene parts. The most frequently method is the polymerase chain reaction (PCR) and its modifications (ARMS, ASO, PCR/RE etc.). this method enables localization and amplification of studied part of DNA, cDNA or RNA. Following procedures of cleavage, separation of PCR fragments, hybridization and sequencing confirm or disconfirm the presence of mutation. More sophisticated real-time PCR method enables also simultaneous expression of the gene.

The scope of this lecture is to present the contemporary potential of molecular biology for clinicians and to discuss the importance of close cooperation between laboratory expert and clinician.

MOLEKULÁRNÍ BIOLOGIE SOLIDNÍCH NÁDORŮ DĚTSKÉHO VĚKU

Eckschlager T., Vícha A.

Klinika dětské hematologie a onkologie UK 2. LF a FN Motol, Praha

Dětské nádory jsou vzácné, tvoří necelé 1 % všech zhoubných nádorů, ale významně se podílí na úmrtnosti. Úspěšnost jejich léčby se zvyšuje a řadí tak pediatriickou onkologii mezi nejúspěšnější obory medicíny druhé poloviny 20. století. V současnosti dlouhodobé přežití dětí se zhoubnými nádory dosahuje u nás 80 %. K tomu přispělo zlepšení diagnostiky i léčby umožněné poznatky o molekulární biologii a genetice dětských nádorů. Molekulárně genetické vyšetření umožňuje zpřesnit histopatologickou diagnostiku, detekovat minimální množství nádorových buněk v kostní dřeni i v periferní krvi a potvrdit přítomnost terapeutických cílů. Na příkladu neuroblastomu (NBL) ukážeme možnosti aplikací molekulárních metod v diagnostice a léčbě zhoubných nádorů. NBL je maligní embryonální nádor z nezralých a nediferencovaných buněk neurální lišty osídlujících paravertebrální sympatická ganglia, dřev nadledviny a paraganglia. Je to nejčastější extrakraniální solidní nádor dětského věku, pro který je typická biologická variabilita. Nádory nízkého rizika často samovolně regredují, případně se spontánně či při léčbě diferencují. Vysoce maligní forma se vyznačuje agresivním průběhem s obtížně ovlivnitelnou progresí, nádor rychle roste a časně metastazuje. Byly identifikovány prognostické znaky, užívané ve stratifikaci léčby: 1) poměr hladin kys. vanilmandlové k homovanilové v moči, hladina feritinu, LDH a neuronspecifické enolázy; 2) histopatologická klasifikace; 3) genetické faktory nádoru: DNA index, počet kopií MYCN, delece 1p a 11q23, exprese některých neurotrofních fak-

torů a jejich receptorů. V posledních letech byl prokázán význam dalších chromozomálních aberací: delece 3p a 14q23-ter. Ztráta 11q 23 je asociovaná s delecí na 3p a u nádorů bez amplifikace MYCN je známkou horší prognózy. Podle zařazení do rizikových skupin se vybírá terapie. V současnosti je u NBL vysokého rizika zařazována i terapie protilátkami proti GD2 a diferenciační terapie 13-cis retinovou kyselinou. Součástí probíhajících studií je i zhodnocení prognostického významu minimální infiltrace kostní dřene. Současná léčba NBL je příkladem individualizace terapie na základě klinických i molekulárně genetických parametrů.

MNOHOČETNÁ LÉKOVÁ REZISTENCE

Kopřiva F.

Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

Jednou z nejzávažnějších komplikací protinádorové léčby a nejdůležitější příčinou jejího selhání je schopnost nádorových buněk odolávat účinkům cytotoxických látek. Maligní buněčné populace mohou být vůči chemoterapii rezistentní již při první léčbě. V tomto případě jde o tzv. přirozenou (primární) rezistenci. Získaná (sekundární) rezistence vzniká až v průběhu cytostatické léčby, kdy se původně citlivé buňky stávají rezistentními a účinnost cytostatické léčby se snižuje. Při ztrátě citlivosti k určitému cytostatiku může však být zachována citlivost k jiným léčivům. Pokud při ztrátě citlivosti k jednomu přípravku vzniká současně rezistence na jiné, většinou strukturálně příbuzné cytostatikum, hovoříme o zkřížené rezistenci. Byly však popsány případy zkřížené rezistence mezi protinádorovými léčivy lišícími se jak strukturně, tak mechanismem účinku. Takové případy rezistence pak nazýváme mnohočetná léková rezistence (multidrug resistance, MDR).

Typická (klasická) MDR je zapříčiněna membránovým glykoproteinem, který je produktem *mdr1* genu. Tento P-glykoprotein (Pgp) je ATP dependentní membránová pumpa exportující toxické látky z buňky a způsobující tak sníženou intracelulární akumulaci léčiva. Z terapeutického hlediska je důležitou vlastností typické MDR možnost jejího obejití pomocí chemosenzitorů – látek obnovujících vnímavost MDR buněk k protinádorové léčbě.

Jako atypická MDR (at-MDR) jsou souhrnně označovány všechny mechanismy mnohočetné lékové rezistence, na kterých se neúčastní Pgp. Atypická MDR může být způsobena změnou subcelulární distribuce léčiva, poškozením cílové struktury léčiva, rozdílnou kapacitou DNA opravných procesů či změnami detoxifikačních metabolických drah buňky. Od typické se odlišuje přede-

vším tím, že nezahrnuje rezistenci na vinca alkaloidy. Atypická MDR je asociována zejména s následujícími proteiny: multidrug resistance associated protein (MRP), lung resistance related protein (LRP) a sp izoformou enzymu glutathion-S-transferazy (GST-p).

MULTIDRUG RESISTANCE

Kopřiva F.

Department of Paediatrics, Faculty of Medicine, Palacky University and University Hospital Olomouc, Czech Republic

One of the most serious anticancer complications is resistance of cancer cells to cytotoxic substances. The ATP binding cassette superfamily of membrane transporters is one of the largest protein classes known, and counts numerous protein involved in trafficking of biological molecules across cell membranes.

These proteins are ATP-dependent drug efflux pumps for xenobiotic compounds with broad substrate specificity. It is responsible for decreased drug accumulation in multidrug-resistant cells and often mediates the development of resistance to anticancer drugs. Hypothesis trying to explain its broad specificity are given as well as its presence in organisms ranging from bacteria to man.

Criteria are given to divide MDR to 2 groups: typical (classical) multidrug resistance and atypical multidrug resistance (MDR). Classical MDR is caused by membrane P-glycoprotein (Pgp). This 170 kDa protein belongs to a superfamily of ABC-transport proteins.

Atypical MDR

The human MRP1 is the ATP-dependent efflux pump that was originally cloned from a multidrug-resistant small cell lung cancer cell line in 1992. MRP1 has a very broad spectrum relative to many other ABC drug transporters. One of the most well characterized substrate of MRP1 is the cysteinyl leukotriene, leukotriene C₄. Additionally increased activity of glutathion-S-transferase enzyme (GST-p) followed by increased concentration of reduced form of glutathion (GSH) protects tumor cells from oxidative damage.

KLINICKÝ VÝZNAM PROGNOSTICKÝCH ZNAKŮ V LÉČBĚ DĚTSKÝCH LEUKÉMIÍ

Mihál V.

Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

Cíle studie: Paralelně se stoupající incidencí maligních onemocnění čelí klinická onkologie

a onkohematologie v posledních několika letech stoupajícímu počtu výsledků plynoucích z molekulárního výzkumu patogeneze maligních onemocnění. Tyto informace jsou bohužel velmi pomalu implementovány jak v oblasti diagnostické, tak terapeutické. Cílená terapie, založená na poznání biologických charakteristik nádoru i jeho nositele, tak představuje nový přístup, který byl umožněn rozvojem moderních vyšetřovacích metod, zvláště cytogenetických a molekulárně biologických. Vzhledem k širokému spektru protinádorových léčebných možností existuje v současném onkologickém výzkumu snaha identifikovat zejména prediktivní faktory, na základě kterých je možné sestavit léčbu „šitím na míru“ (therapy tailoring). Tato metoda je základním principem prediktivní onkologie, která představuje posun od cytotoxické destrukce nádorových i nenádorových buněk k cílenému působení na maligní buňky na základě biologických markerů a znalosti onkogeneze.

Závěry: U dětských hematologických malignit je více než kde jinde cytogenetická a molekulárně biologická diagnostika klíčem ke správné stratifikaci a léčbě. Autor informuje o vývoji a významu prediktivních znaků u dětské leukémie. Investice do kvalitní a správně načasované prediktivní diagnostiky se ukazuje nanejvýš etická, ekonomická a vysoce perspektivní.

MOLEKULÁRNĚ BIOLOGICKÉ ASPEKTY ANÉMII

Pospíšilová D.

Dětská klinika Lékařské fakulty Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice Olomouc

Molekulární biologie významně přispěla nejen k odhalení podstaty celé řady onemocnění, ale současně k objevu nových léčebných metod včetně genové léčby, a k upřesnění prognózy jednotlivých chorob. Hematologie byla prvním odvětvím medicíny, které metod molekulární biologie používalo, a to při diagnostice hemoglobinopatií. Jedním z prvních významných úspěchů bylo odhalení mutací globinových genů u talasemií. Později se rychle rozvíjela i molekulární diagnostika leukémií, hemofilie a v posledním desetiletí i diagnostika anémií s dosud nejasnou podstatou.

Základem vyšetřovacích metod používaných v diagnostice anémií patří DNA analýza (geny) nebo RNA analýza (exprese genetické informace v buňkách). Jsou využívány následující postupy: izolace DNA, gelová elektroforéza, transfer nukleových kyselin a proteinů pro hybridizaci: Southern blot (DNA), northern blot (RNA), western blot (proteiny), hybridizace nukleových kyselin, PCR metody, sekvenování.

Složitost a význam molekulárně genetických analýz je možno demonstrovat na příkladu Diamondovy-Blackfanovy anémie (DBA) a mikrocytární anémie vznikající na podkladě mutací genů regulujících DMT1 protein. DBA je prvním onemocněním v hematologii způsobeným poruchou funkce ribosomů. Nález mutací v ribosomálních proteinech (RP) u pacientů s DBA byl jedním z nejzajímavějších objevů v hematologii v posledních letech. U více než 50 % pacientů jsou mutovány geny pro různé RP: RPS19, 17, 24, RPL5, 11, 35a. Mutace v RP negativně ovlivňují účinnost proteosyntetického aparátu, a to zejména ve tkáních s rychlým obrátem proteosyntézy, jako je právě erytropoéza.

Divalent metal transporter 1 (DMT1) je jedním z klíčových proteinů v regulaci metabolismu železa (Fe). Umožňuje transport Fe do duodenálních buněk a do makrofágů a export Fe z endozomů do cytoplazmy erytroblastů. Od prvního popisu pacientky českého původu s mikrocytární anémií způsobenou homozygotní mutací DMT1 v roce 2005 byli popsáni další 4 pacienti se stejným typem anémie. Přesto, že se jedná o důsledek mutace jednoho proteinu, liší se pacienti v řadě klinických i laboratorních nálezů. Velká variabilita klinických a laboratorních nálezů ukazuje na rozdílný vliv jednotlivých typů mutací na funkci proteinu.

Odhalení molekulární podstaty anémií je základem pro vývoj nových léčebných přístupů.

MOLECULAR-BIOLOGICAL BASIS OF ANEMIAS

Pospíšilová D.

Department of Paediatrics, Palacky University, Olomouc, Czech Republic

Molecular biology has contributed substantially to elucidating the basis of a large number of diseases, and to discovery of new treatment modalities which include gene therapy, to more exact prognosis and genetic counseling. Haematology was the first branch of medicine, in which molecular genetic methods were used, in the diagnosis of hemoglobinopathies. Discovery of globin gene mutations was one of the most important successes. The molecular genetic diagnosis of leukaemias, hemophilias and anemias of unknown etiology rapidly followed. Currently the basic methods widely used in the diagnostics of anaemias are: DNA analysis (genes), or RNA analysis (expression of intracellular genetic information). The methods used include: DNA isolation, gel electrophoresis, protein and nucleic acid transfer for hybridization: Southern blot (DNA), northern blot (RNA), western blot (proteins), hybridization of nucleic acid, PCR methods and sequencing.

The complexity and significance of molecular-genetic analyses can be demonstrated in the case of Diamond-Blackfan anemia (DBA) and microcytic anemia which is due to mutations of the genes coding for the DMT1 protein. DBA was the first disease in hematology caused by impaired ribosomal function to be uncovered. The ribosomal protein mutations (RP) found in DBA patients was one of the most surprising discoveries in hematology over the last decade. In more than 50% of patients, several genes coding for RP (RPS19, 17, 24, RPL5, 11, 35a) are mutated. In the remaining patients the genetic background of the disease is still unknown. RP mutations have negative influence on proteosynthetic capacity and lead to the decreased level of proteosynthesis. The result of this process is insufficient synthesis of key proteins necessary for cellular differentiation and proliferation. It is hypothesized that various tissues show different sensitivity to decreased levels of proteosynthesis. Insufficient protein synthesis has the greatest impact on processes with the highest proteosynthetic demand, especially erythropoiesis.

Divalent metal transporter 1 (DMT1) is a key protein in Fe metabolism regulation, enabling transport of Fe to duodenal cells, macrophages and hepatocytes. It is also necessary for Fe export from endosomes to the cytoplasm of erythroblasts. Since the first description of a Czech patient with DMT1 mutation in the year 2005, a further 4 patients were described with the same type of anemia worldwide. Despite the same protein gene mutation, the clinical and laboratory findings are different. This large variability is caused by different impact of these mutations on protein function. Finally, given the rapid development of molecular genetics, we anticipate discovery of the basis of more anemias of unknown etiology with development of new treatment approaches.

DNA MICROARRAYS

Srovnal J., Benedíková A., Špenerová M., Hajdúch M.

Laboratoř experimentální medicíny DK FN a LF UP Olomouc

Cíl studie: Cílem sdělení je seznámit posluchače s technologií DNA microarrays a s jejím potenciálem nejenom v oblasti experimentální, ale zejména v oblasti klinické. Metoda DNA microarrays umožňuje stanovit míru genové exprese všech genů lidského organismu, v dnešní době tedy kolem 23 tisíc genů. Metoda dále umožňuje stanovit, které varianty genu jsou exprimovány, dále dokáže analyzovat genové polymorfismy či

chromozomální mikropřestavby. Již před několika lety se na základě výsledků z DNA microarrays změnilo patologické členění karcinomů prsu a lymfomů, což mělo i zásadní dopad na léčbu pacientů. Základním cílem naší studie je analýza polymorfismu glukokortikoidního receptoru u dětí s akutní lymfoblastickou leukémií a zhodnocení prognostického a prediktivního významu zjištěných polymorfismů.

Metody: Fenol-chloroformovou metodou bude izolována RNA a DNA ze vzorků kostní dřeně v 0. a 8. den léčby pacientů s ALL, a dále ze stejných vzorků po inkubaci lymfoblastů s prednisonem anebo dexamethasonem v rámci testu chemorezistence (MTT). Po izolaci bude následovat DNA microarrays analýza pomocí GeneChip Human Exon 1.0 ST Array a Genome-Wide SNP Array 6.0 (Affymetrix). Následně bude provedeno statistické hodnocení dat.

Výsledky: V přednášce budou prezentována pilotní data projektu. Posluchači budou srozumitelně seznámeni s technologií DNA microarrays na konkrétním projektu, budou diskutovány přínosy a perspektivy metody v možnostech individualizační terapie dětí s ALL.

Závěr: Metoda DNA microarrays umožňuje identifikovat profily genové exprese vztahující se k chemorezistenci pacienta nejenom na glukokortikoidy. Projekt umožňuje díky korelacím s *in vitro* odpovědí buněk v rámci MTT testu eliminovat interindividuální variabilitu v metabolismu, farmakokinetice, farmakogenetice a vylučování cytostatik v podmínkách *in vivo*. Budeme-li schopni predikovat chemorezistenci na glukokortikoidy, můžeme návazně individualizovat kortikosteroidní terapii u dětí s ALL s cílem zlepšit léčebné výsledky anebo minimalizovat nežádoucí účinky léčby.

Práce na tomto projektu je podporována granty MŠMT CZ.1.07/2.3.00/09.0089, EHP CZ 0099 a IGA MZ ČR NS 9939.

DNA MICROARRAYS

Srovnal J., Benedikova A., Spenerova M., Hajdich M.

Laboratory of Experimental Medicine, Department of Paediatrics, Palacky University and University Hospital Olomouc, Czech Republic

Objective: The aim of this lecture is the introduction to DNA microarrays technology and show its potential not only for experimental, but especially for the clinical purposes. The DNA microarrays allows gene expression analysis of whole human genes, today is around 23 thousand genes. The method also allows to determine which gene variants are expressed, it can also analyze gene polymorphisms and chromosomal rearrangements. Few years ago, DNA microarrays results changed pathological classification of breast cancers and lymphomas, which had a major impact on the patients treatment. The primary aim of our study is the analysis of corticoid receptor polymorphism in children with acute lymphoblastic leukaemia (ALL) and assessment of the prognostic and predictive value of the identified polymorphisms.

Methods: RNA/DNA will be isolated from bone marrow samples of ALL patients in the treatment day 0 and 8 using fenol-chloroform method. RNA/DNA will be also isolated from the same samples after incubation of leukocytes/lymphoblasts with prednisone/dexamethasone using chemoresistance test (MTT). After isolation, DNA microarrays will be followed by analysis using GeneChip Human Exon Array 1.0 ST and Genome-Wide SNP Array 6.0 (Affymetrix). Statistical analysis of the data will be processed.

Results: This presentation will show a pilot project data. Auditory will be comprehensively briefed on the technology of DNA microarrays, the benefits and perspective possibilities of DNA microarrays in ALL patients therapy individualization will be discussed.

Conclusion: The DNA microarrays methods can identify chemoresistant patient not only for corticoids. The project can eliminate interindividual variability in metabolism, pharmacokinetics, pharmacogenetics and excretion of cytostatics in conditions *in vivo*. If we would be able to predict corticoids chemoresistance, we could subsequently individualize steroid therapy in children with ALL, in order to improve therapeutic results or minimize the adverse effects of treatment.

This project is supported by grants MSMT CZ.1.07/2.3.00/09.0089, EHP CZ 0099 and IGA MZ CR NS 9939.

VIRY V PATOGENEZI PREDIABETICKÉ AUTOIMUNITY – KTERÉ, PROČ A JAK

Cinek O.¹, Tapia G.^{1,2}, Ronningen K. S.²

¹Univerzita Karlova, 2. lékařská fakulta, Praha, Česká republika

²Národní ústav veřejného zdraví, Oslo, Norsko

Cíl: Viry, zejména pak enteroviry, jsou podezřívány z podílu na iniciaci a akceleraci prediabetické (ostrůvkové) autoimunity vedoucí k diabetu 1. typu. Z předchozích sérologických studií je zřejmé, že enteroviry v tomto procesu hrají roli, nicméně použité metodiky nedovolily bližší charakterizaci příslušného kmene nebo skupiny kmenů. Cílem studie bylo zjistit, zda je pikornavirová infekce detekovaná ze stolice asociovaná s rozvojem prediabetické autoimunity.

Metody: Provedli jsme studii případů a kontrol vnořenou v kohortě MIDIA, norské novorozenecké kohortě identifikované na základě screeningu na genotyp přinášející nejvyšší riziko diabetu 1. typu (HLA-DQB1*02-DQA1*05-DRB1*03 / DQB1*0302-DQA1*03-DRB1*0401), sledované pravidelně odběry krve, sběrem dotazníkových dat a sběrem vzorků stolice v jednoměsíčních intervalech. Případy (27 dětí s prediabetickou autoimunitou) byly definovány pomocí opakované positivity na dvě nebo více autoprotilátek, kontroly (53 dětí) pocházely z kohorty MIDIA a byly strukturálně vyrovnány 2:1 podle místa a doby narození. Statistická síla byla více než 90 % k detekci OR >2.

Výsledky: Četnost nálezu viru v měsíčně odebíraných vzorcích stolice před rozvojem prediabetické autoimunity byla pro enterovirus 43/339 (12,7 %) u případů versus 94/692 (13,6 %) u kontrol, pro parechovirus pak 13,0 % a 11,1 %, oba rozdíly byly nesignifikantní. Ljungan virus nebyl nalezen ani v jednom vzorku. V analýzách podskupin se objevila signifikantní asociace infekce parechovirem a následného rozvoje prediabetické autoimunity v časovém okně tří měsíců: u případů bylo pozitivních 16/77 vzorků (20,8 %), kdežto u kontrol 16/182 (8,8 %), OR = 3,2, 95% CI 1,2–8,5, p = 0,022. Pro jednotlivé sérotypy a subtypy definované pomocí sekvence VP1 nebyla asociace nalezena.

Závěr: Testování tří pikornavirů ve stolici neprokázalo asociaci infekce s rozvojem prediabetické autoimunity. Vysvětlení pro diskrepanci proti předchozím nálezům asociace ze sérologických studií musí proto patrně spočívat ve schopnosti užší skupiny pikornavirů proniknout ze střeva,

způsobit signifikantní virémii a destruovat beta buňky ostrůvků. Tyto patogenní vlastnosti jsou nejspíše kódovány mimo běžně typizované oblasti genomu viru, přičemž nemají odraz ve frekvenci ani délce střevní infekce.

Práce byla financována Norskými fondy skrze Národní vzdělávací fond z Fondu pro podporu výzkumu, č. A/CZ0046/1/0014.

PICORNAVIRUSES IN THE PATHOGENESIS OF ISLET AUTOIMMUNITY

Cinek O.¹, Tapia G.^{1,2}, Ronningen K. S.²

¹Charles University in Prague, 2nd Medical Faculty, Czech Republic

²National Institute of Public Health, Oslo, Norway

Background: Viruses, especially enteroviruses, have been suspected from initiating or accelerating islet autoimmunity ultimately leading to type 1 diabetes. Previous studies have shown that enterovirus does participate in this process, yet no particular strain or subgroup were characterised. The aim of our study was to test whether picornavirus shedding into stool is associated with development of islet autoimmunity.

Methods: A nested case-control study was carried out within the MIDIA study, a Norwegian newborn cohort identified by screening for the highest-risk HLA genotype. The subjects were regularly followed on using blood samples, questionnaires, and monthly stool samples. The cases (27 children with islet autoimmunity) were defined as having repeated positivity for two or more of the GAD, IA2 and IAA autoantibodies; the controls (53 subjects) came from the MIDIA cohort, being matched 2:1 for place and time of birth. The power to detect OR>2 exceeded 90%.

Results: The frequency of enterovirus in monthly stool samples collected prior to the endpoint was: enterovirus, 43/339 (12.7%) in cases vs. 94/692 (13.6%) in controls; parechovirus 13.0% and 11.1%, respectively, both NS. Ljungan virus was found in none of the samples. Subgroup analyses revealed a significant association of islet autoimmunity with parechovirus in the time window of three months prior to autoimmunity, 16/77 (20.8%) in cases, 16/182 (8.8%) in controls, OR=3.2, 95% CI 1.2–8.5, P=0.022. No association was observed for single serotypes defined using the VP1 sequence.

Conclusions: The present study does not sup-

port strong associations between human enterovirus or parechovirus infections, and the development of islet autoimmunity. The weak association of parechovirus present in the last three months before autoimmunity warrants further investigation.

Supported by the Norway Funds through National Training Fund A/CZ0046/1/0014.

CO PŘINÁŠÍ DIAGNOSTIKA MONOGENNÍHO DIABETU DĚTSKÝM PACIENTŮM?

**Lebl J., Průhová Š., Dušátková P., Šumník Z.,
Koloušková S., Šnajderová M., Cinek O. spolu
s moravskými a českými diabetology**
*Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha
a řada dalších pracovišť*

Diagnostické spektrum diabetes mellitus v dětství a dospívání zahrnuje nejčastější diabetes mellitus 1. typu, zatím poměrně vzácný diabetes mellitus 2. typu vázaný na obezitu, ale také tzv. monogenní diabetes – skupinu nejméně 20 poruch, způsobených odchylkou jediného genu. Mezi monogenní diabetes patří MODY (maturity-onset diabetes of the young), novorozenecký diabetes mellitus a některé diabetické syndromy. Základem diagnostiky monogenního diabetu je molekulárně genetické vyšetření. Přispívá k volbě terapie (inzulin – deriváty sulfonylurey – dieta – žádná potřebná léčba) a tím ke kvalitní metabolické kontrole při zachování optimální kvality života.

Díky spolupráci diabetologů dětského i dospělého věku z celé České republiky jsme zatím vyšetřili více než 1000 osob z téměř 400 rodin a jejich počet stále narůstá.

Glukokinázový diabetes (MODY2) je nejčastějším nálezem při vyšetření monogenního diabetu. Je provázen perzistentní mírnou hyperglykemií (nalačno pod 8 mmol/l) bez významné progresie od narození do stáří, alespoň ve dvou generacích, která je zpravidla náhodně zjištěna. Osoby s MODY2 nemají významné riziko pozdních komplikací diabetu a zpravidla nepotřebují léčit.

HNF1A/HNF4A diabetes (MODY3 a MODY1). Tyto dva podtypy monogenního diabetu patří mezi tzv. diabetes transkripčních faktorů a mají podobný klinický průběh. Progresivní porucha sekrece inzulinu vede ke klinické diagnóze diabetu na základě osmotických příznaků v dětství, adolescenci nebo mladé dospělosti a vyskytuje se alespoň ve dvou generacích. Osoby s tímto diabetem nemají ketoacidózu, ale mají vysoké riziko časněho rozvoje těžkých forem cévních komplikací diabetu při suboptimální kompenzaci diabetu.

MODY3 je druhou nejčastější formou monogenního diabetu. Lze jej léčit inzulinem, snadnější a účinnější je ale podávání derivátů sulfonylurey.

Další formy MODY jsou mnohem vzácnější.

Novorozenecký diabetes (definovaný jako diabetes mellitus diagnostikovaný během prvních 6 měsíců života) je zpravidla důsledkem poruchy jedné z podjednotek draslíkového kanálu Kir6.2 a SUR1 nebo poruchy genu pro inzulin. Klinická závažnost sahá od DEND syndromu s epilepsií a vývojovou retardací přes permanentní novorozenecký diabetes až po tranzitní novorozenecký diabetes, který se po určité době léčby upraví, ale kdykoliv v životě může relabovat.

U diabetických syndromů je diabetes provázen dalšími zdravotními problémy – primární poruchou ledvin při MODY5, poruchou zevní sekrece pankreatu při CEL-MODY, diabetem insipidem, poruchou zraku a sluchu a neurologickou deteriorací při Wolframově syndromu (DIDMOAD), syndromem MELAS při defektu mitochondriální DNA atd.

Monogenní diabetes podle jednotlivých odhadů postihuje 1–5 % všech diabetických pacientů. Většina z nich je zatím sledována a léčena jako diabetes mellitus 1. typu (dětí a mladí dospělí), jako diabetes mellitus 2. typu (většina dospělých) nebo o své poruše neví. Správná diagnóza je cestou k volbě optimální terapie, ale také k rozpoznání stejného typu poruchy u dalších členů téže rodiny.

Podpořeno grantem z Norska prostřednictvím finančního mechanismu (CZ 0100).

INZULINOVÉ PUMPY U DĚTÍ

Škvor J.

*Dětská klinika, Masarykova nemocnice o.z., Krajská
zdravotní a.s., Ústí nad Labem*

Základem léčby inzulinem je snaha co nejvíce napodobit fyziologickou sekreci inzulinu, jakou mají zdraví lidé. Bazální dodávka inzulinu je trvalé dodávání inzulinu do krve, které slouží ke všem funkcím inzulinu (např. růst, metabolismus) s výjimkou regulace postprandiálního stavu. Bolusové dávky inzulinu dodávané pankreatem slouží pak k regulaci po jídle. Tento systém dodávky inzulinu do krve bazál bolus je možné pomoci inzulinové pumpy napodobit. V posledním desetiletí stoupá počet diabetiků léčených pumpou u dospělých i dětí a v posledních letech relativně nejvíce počet dětí do 6 let věku. Výhodou léčby pumpou je větší stabilita kompenzace, méně vpichů, méně hypoglykemií a v některých případech větší kvalita života. Kompenzace diabetu může být lepší, ale i stejná, nebo podle hodnot glykova-

ného hemoglobinu někdy i horší. Nevýhodou léčby pumpou je pro některé pacienty větší technická náročnost, možný rychlejší rozvoj případné ketoacidózy a vyšší náklady na léčbu. Závažnost a výskyt komplikací při léčbě pumpou a inzulínovými pery je v praxi srovnatelná. V posledních letech se objevila a stále zdokonaluje možnost spojení léčby pumpou s kontinuální monitorací "glykémie" pomocí speciálních senzorů. Zatím se ovšem stále bohužel nejedná o tzv. umělý pankreas. Léčba pumpou má pro řadu dětí i jejich rodičů podle jejich názorů mimořádný přínosný význam. Vzniká řada náročných psychologických situací, jako je např. odpovědnost za léčbu v závislosti na věku dítěte, nošení pumpy na viditelném nebo skrytém místě, různé pocity závislosti "na přístroji". Léčba pumpami se soustřeďuje do diabetologických center pro děti a dorost. Pro řadu dětí může být pumpa výrazným přínosem, pro některé jen zbytečnou komplikací života a pro některé nemotivované a nespolupracující diabetiky dokonce nebezpečím.

LÉČBA DĚTSKÉHO DIABETU V EVROPĚ A U NÁS: PROJEKT SWEET

Šumník Z.¹, Cinek O.¹, Lebl J.¹, Danne T.² za
SWEET Study Group

¹*Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha,
Česká republika*

²*Kinderkrankenhaus auf der Bult, Hannover, Německo*

Úvod: V roce 2008 byl za podpory Evropské agentury pro veřejné zdraví (PHEA) zahájen projekt SWEET (www.sweet-project.eu), jehož cílem je zlepšení péče o diabetické děti v zemích EU. Konečným krokem bude vytvoření sítě tzv. center reference pro léčbu dětského diabetu. Cílem našeho sdělení je prezentovat výsledky tzv. work package 1 projektu SWEET a tedy poskytnout přehled o současné situaci v péči o diabetické děti v EU.

Metodika: Pomocí strukturovaného dotazníku jsme oslovili vedoucí center dětského diabetu ve 27 zemích Evropské unie (jedno centrum v každém členském státě). Dotazník hodnotil základní epidemiologické údaje, organizaci péče o diabetické děti, systém posuzování a indikátory kvality péče, přístup k moderním terapeutickým a diagnostickým možnostem a také ceny a spoluúčast pacientů na léčebných a monitorovacích prostředcích. S modifikovanou kratší verzí dotazníku jsme se obrátili na členy mezinárodní organizace dětského diabetu ISPAD pocházející ze zemí EU. V tomto dotazníku šlo zejména o zmapování situace v jednotlivých menších centrech.

Výsledky: Získali jsme údaje o diagnostické

a léčebné praxi ze všech zemí Evropské unie. Kratší verzi dotazníku vyplnilo 108 ze 347 (31 %) oslovených evropských dětských diabetologů, kteří mají ve své péči celkem 29 009 diabetických dětí. Z popisné analýzy dat vyplývá velká heterogenita v systémech péče o diabetické děti. Celkově lze konstatovat, že kvalita péče není závislá na incidenci diabetu, ani na hrubém domácím produktu jednotlivých zemí. Prospektivně vedený celostátní registr dětského diabetu je dostupný ve 13/27 zemí. Systém hodnocení kvality péče o diabetické děti, pomocí kterého se každoročně sbírají a analyzují indikátory kvality, je k dispozici pouze v šesti zemích (Dánsko, Švédsko, Finsko, Německo, Velká Británie a Belgie). Edukace je kromě čtyř zemí ponechána na jednotlivých centrech. V 15/27 zemích je edukace proplácena zdravotními pojišťovnami. Ceny inzulínů se významně liší mezi jednotlivými zeměmi a jsou zcela nezávislé na HDP na hlavu. Léčba inzulínovou pumpou je kompletně hrazena v 19/27 zemích.

Závěr: Péče o diabetické děti v EU je velmi heterogenní. Naše výsledky slouží jako základ pro vytvoření podmínek pro vznik center reference dětského diabetu v EU.

Podpora: VZ MZČR 64203.

THERAPY OF CHILDHOOD DIABETES IN EU AND THE CZECH REPUBLIC: THE SWEET PROJECT

Šumník Z.¹, Cinek O.¹, Lebl J.¹, Danne T.² on
behalf of the SWEET Study Group

¹*Department of Pediatrics, Charles University,
University Hospital Motol, Prague, Czech Republic*

²*Kinderkrankenhaus auf der Bult, Hannover, Germany*

Introduction/objectives: Diabetes is one of the most frequent chronic diseases affecting children and adolescents. The main objective of the SWEET Project (founded in 2008) is to improve control of diabetes all types in children by supporting the development of centers of reference for pediatric diabetes in the EU. Here we present results of work package 1 of this project aiming to describe current situation on pediatric diabetes care in EU.

Methods: Data were collected using two questionnaires. The first one distributed among leading centers of pediatric diabetes (one per country) was aimed to establish an overview of systems, national policies, quality control and financing of pediatric diabetes care. Responses were received from 26/27 EU countries. The second questionnaire was widely disseminated among 354 ISPAD members from EU countries and included questi-

ons related to individual pediatric diabetes centers. A total of 108 datasets were collected and processed from health care professionals caring for more than 29,000 children and adolescents with diabetes.

Results: There is considerable heterogeneity in the delivery of care for children with diabetes across Europe. Only 13/27 EU countries have a pediatric diabetes register. Seventeen countries have officially recognized centers for pediatric diabetes, but only 8 of them have defined criteria for becoming such a center. A system of quality control of pediatric diabetes at the national level was reported from 7/27 countries. Twelve countries have reported national diabetes plans. Moreover, in only four countries deals this plan specifically with children. Two countries are addressing children at risk of type 2 diabetes by focusing on childhood obesity.

Conclusions: The dataset forms an important basis enabling the development of strategies towards better and more equal access to modern pediatric diabetes care across Europe.

Support: VZ MZČR 64203.

KONTINUÁLNÍ MONITORACE GLUKÓZY – MOŽNOSTI A PŘÍNOS V LÉČBĚ DĚTÍ S DIABETES MELLITUS

Venháčová J., Venháčová P.

Dětská klinika FN a LF UP Olomouc

Cíl: Prezentovat novou technologii monitorace glukózy s použitím Real-Time systémů pro kontinuální měření glukózy (RT-CGMS) a na základě závěrů klinických studií poukázat na možný přínos v léčbě diabetu u dětí.

Metoda: Dostupné RT-CGM systémy měří koncentraci glukózy v intersticiu pomocí senzoru, zavedeného do podkoží a zobrazují každých pět minut aktualizované hodnoty glukózy (288 hodnot v průběhu dne) po dobu 5–7 dnů. Po této době je třeba senzor nahradit novým v případě pokračování v monitoraci. CGMS umožňují získávat informace o hodnotě glukózy 24 hodin denně, sledovat trendy a směr jejích změn, prostřednictvím alarmů a výstrah upozorní na skutečnou nebo hrozící hypo- a hyperglykémii. Pro ovládání přístroje a efektivní využití velkého množství získaných dat je nezbytný adekvátní technický zácvik a edukace.

Výsledek studií: Menší studie u vybraných pacientů s 1. typem diabetu prokázaly kratší trvání hypo- a hyperglykemických epizod, nižší variabilitu glykemií a průměrnou glykémii, i mírné zlepšení kompenzace. Recentní systematický přehled randomizovaných kontrolovaných studií

(Diabetes Research and Clinical Practice 2008; 81: 79–87) identifikoval 7 studií u 335 pacientů s DM 1. typu (5 studií bylo pediatrických u pacientů do 18 let), které splňovaly vstupní kritéria. Studie trvaly 12–24 týdnů. Kontinuální monitorace glukózy při srovnání s konvenčním selfmonitoringem vedla jen k nesignifikantní redukci hodnoty glykovaného hemoglobinu (HbA1c) – pokles střední hodnoty o 0,22 %, $p = 0,055$. Při CGMS byla zaznamenána lepší detekce asymptomatických nočních hypoglykemií. Větší 26týdenní randomizovaná studie u 322 diabetiků 1. typu (NEJM 2008; 359: 1464–1476) ukázala, že dospělí pacienti od 25 let věku na intenzivní inzulinové léčbě dosáhli při CGM poklesu HbA1c o 0,5 % (z 7,6 na 7,1 %, $p < 0,001$) při srovnání se skupinou intenzivně léčených diabetiků s běžným selfmonitoringem. U dětí, adolescentů a mladých dospělých do 24 let věku nedošlo při použití senzoru k signifikantnímu poklesu HbA1c. Nebyl zjištěn rozdíl ve výskytu hypoglykemií v žádné skupině.

Formou kazuistik prezentujeme naše první zkušenosti s CMGS u dětí.

Závěr: Ačkoli je kontinuální monitorace glukózy vyvíjející se technologií, získané údaje předpokládají benefit u vybraných pacientů motivovaných k dlouhodobé monitoraci. Prospěšná může být zejména v případech poruchy vnímání hypoglykémie a/nebo při častých epizodách hypoglykémie. Studie v této oblasti probíhají.

CONTINUOUS GLUCOSE MONITORING – FEASIBILITIES AND BENEFITS IN THE MANAGEMENT OF DIABETES MELLITUS IN CHILDREN

Venháčová J., Venháčová P.

Department of Pediatrics, Faculty Hospital and Palacký University, Olomouc, Czech Republic

Aim: To provide information about new glucose monitoring technology using Real-Time Continuous Glucose Monitoring Systems (RT-CGMS) and on the basis of clinical trial results point to potential benefits in the management of diabetes in children.

Background: Currently available RT-CGMS measure interstitial fluid glucose through a subcutaneously implanted temporary sensor with glucose level readings every five minutes (288 values per day) for up to 5–7 days. After this period the sensor should be replaced with another, if additional monitoring is needed. CGMS allow to track glucose levels 24 hours a day, observe glucose trends and patterns, and receive alarms or alerts for actual and impending hypo- and hyperglycemia. Adequate training and education to

effectively manage and use the large amount of data made available by CGM are very important.

Clinical trial results: Small studies in selected patients with type 1 diabetes have already demonstrated less time spent in hypo- and hyperglycemic ranges, reduced glycemic variability, average glycemia and modestly improved glycemic control. A recent systematic review of randomized controlled trials (Diabetes Research and Clinical Practice 2008; 81: 79–87) identified 7 studies of 335 patients with type 1 DM (5 trials in pediatric population – age <18 years) that fulfilled the inclusion criteria. Study duration ranged from 12 to 24 weeks. Compared with self-monitoring (SMBG), CGMS was associated with a non-significant reduction in HbA1c level (0.22%, $p=0.055$). There was some indication of improved detection of asymptomatic nocturnal hypoglycemia in the CGMS group. A larger 26-week randomized trial

of 322 type 1 diabetic patients (NEJM 2008; 359: 1464–1476) showed that adults age 25 years and older using intensive insulin therapy and CGM experienced a 0.5% reduction in HbA1c (from 7.6 to 7.1%, $p<0.001$) compared with usual intensive insulin therapy with SMBG. Sensor use in children, adolescents up to the age 24 years did not result in significant HbA1c lowering, and there was no significant difference in hypoglycemia in any group.

In case reports we present our first experience with CGM.

Conclusions: Although CGM is an evolving technology, emerging data suggest that it may offer benefits in appropriately selected patients who are motivated to wear it most of the time. CGM may be particularly useful in those with hypoglycemia unawareness and/or frequent episodes of hypoglycemia, and studies in this area are underway.

NEUROLOGIE

CO JE PODSTATNÉ A CO NOVÉ V DĚTSKÉ EPILEPTOLOGII?

Komárek V.

Klinika dětské neurologie a Centrum pro epilepsie, UK 2. LF a FN Motol, Praha

Osm procent dětí prodělá v životě událost epileptického rázu, z toho polovinu tvoří febrilní křeče. Prognóza dětské epilepsie je příznivější než u dospělých. U dlouhodobě sledovaných pacientů je u jedné třetiny naděje na úplné vyléčení, jedna třetina je zvládnutelná léčbou a třetina je farmakorezistentní.

Moderní diagnostika je nemyslitelná bez video-EEG monitorace a kvalitní magnetické rezonance. V současnosti je známo 36 věkově vázaných epileptických syndromů a více jak dvacet generických antiepileptik. Zvláštní pozornost musí být věnována diagnostice a léčbě syndromů s rizikem epileptické encefalopatie (West sy, Dravetové sy, Doose sy, Landau-Kleffner sy a Lennox Gastaut sy). U všech nezvladatelných epilepsií je nutno uvažovat o včasném epileptochirurgickém řešení s nadějí na příznivý výsledek, a to zejména u dětí s fokální kortikální dysplazií.

PEDIATRIC EPILEPTOLOGY. STATE OF THE ART

Komárek V.

Department of Paediatric Neurology, 2nd Med. School, Charles University and Motol Hospital Prague, Czech Republic

Eight percent of children underwent epileptiform events, half of them are febrile seizures. The prognosis of childhood epilepsies is better in comparison with epilepsy in adulthood – one-third is benign, one-third of children have treatable epilepsy and last third is pharmacoresistant.

The modern diagnostic process is based on video-EEG monitoring and high quality magnetic resonance imaging. There are 36 age dependent epileptic syndromes and more than twenty generic antiepileptic drugs. This presentation focuses on the diagnostic and therapy of epileptic syndromes, particularly concerning following epileptic encephalopathies (West sy, Dravetové sy, Doose sy, Landau-Kleffner sy a Lennox Gastaut sy). Early surgical intervention for pediatric intractable epilepsy may result in a favorable outcome, mainly in children with focal cortical dysplasia.

EEG A ZOBRAZOVACÍ METODY U NEUROVÝVOJOVÝCH ONEMOCNĚNÍ

Komárek V.

Klinika dětské neurologie a Centrum pro epilepsie, UK 2. LF a FN Motol, Praha

Zabývali jsme se výtěžností zobrazovacích metod a EEG u dětí s různými formami neurovývojo-

vých onemocnění. Zatímco u dětské mozkové obrny (DMO) lze nalézt korelace mezi tíží onemocnění a zobrazovacím či EEG nálezem, u dětí s autismem jsme našli těsnější vazbu mezi klinickou psychopatologií a MR volumetrií jen u relativně malé skupiny pacientů.

Z naší studie vyplynulo, že s tíží autistické poruchy sice koreluje přítomnost epileptických záchvatů, ale výskyt výbojů v EEG nehraje významnou roli a není důvod k „léčení“ EEG křivky. Obdobně i u vývojové dysfázie nepřinesly naše studie odpověď na otázku, zda má smysl podávat antiepileptika dětem s výraznými epileptiformními změnami v celonočních spánkových záznamech. Otázkou je hledání EEG a MRI korelací u dětí s poruchami pozornosti a hyperaktivitou (ADHD).

EEG AND NEUROIMAGING IN CHILDREN WITH NEURODEVELOPMENTAL DISORDERS

Komárek V.

Department of Paediatric Neurology, 2nd Med. School, Charles University and Motol Hospital Prague, Czech Republic

We have analyzed effectiveness of neuroimaging and EEG in children with different neurodevelopmental disorders. We have found correlation between neuroimaging and EEG in children with cerebral palsy, as well as between MR volumetry and EEG in one subgroup of autistic children. Our study not confirmed correlation between epileptiform EEG and autism severity.

The similar study in dysphatic children did not support that antiepileptic therapy is effective in cases with epileptic discharges in sleep EEG. The question is whether EEG and MRI findings correlate with attention deficit and hyperactivity in children with ADHD.

NÁHLÁ A NEOČEKÁVANÁ OHROŽENÍ ŽIVOTA V DĚTSKÉ NEUROLOGII

Komárek V.

Klinika dětské neurologie a Centrum pro epilepsie, UK 2. LF a FN Motol, Praha

SUDEP (Sudden Unexpected Death in Epilepsy), SIDS (Sudden Infant Death Syndrome), ALTE (Apparent Life Threatening Events) a CPVT (Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia) představují skupinu náhlých, neočekávaných a mnohdy nevysvětlitelných ohrožení života dítěte s vysokým rizikem úmrtí. Incidence SUDEP se pohybuje od 0,7 k 1,3 na 1000 pacientů za rok

a u obtížně léčitelných dosahuje až 4/1000, tzn. že riziko náhlého úmrtí je až 24x vyšší než u ostatní populace. Mezi rizikové osoby patří pacienti s vegetativní labilitou, u kterých se SUDEP objevuje v souvislosti se zvýšenou fyzickou či emotivní zátěží. Autonomická dysfunkce může být predispozičním faktorem u pacientů se SUDEP po fyzické a/nebo emotivní zátěži u dětí a dospívajících s latentním CPVT. Otázkou je role zátěžového EKG a polysomnografie v diferenciální diagnostice CPVT a ALTE.

SUDDEN UNEXPECTED LIFE THREATENING EVENTS IN PAEDIATRIC NEUROLOGY

Komárek V.

Department of Paediatric Neurology, 2nd Med. School, Charles University and Motol Hospital Prague, Czech Republic

SUDEP (Sudden Unexpected Death in Epilepsy), SIDS (Sudden Infant Death Syndrome), ALTE (Apparent Life Threatening Events) a CPVT (Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia) represent a heterogeneous group of sudden unexpected and unexplained events with high risks of death. The estimated incidence of SUDEP is in the range from 0.7 to 1.3 per 1000 patients-years and from 3.5 to 4.1 per 1000 patients-years among patients included in anticonvulsant trials and/or surgery programs. Overall, this amounts to a 24-fold increase in sudden death in patients with epilepsy compared with matched controls. Chronic autonomic dysfunction, may predispose patients to SUDEP triggered by exercise and/or emotional stress in children and adolescents with latent CPVT. The role of treadmill testing and polysomnography in SUDEP, SIDS, CPVT and ALTE is discussed.

NEPILEPTICKÉ ZÁCHVATY: NEJČASTĚJŠÍ OMYLY V DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTICE EPILEPTICKÝCH ZÁCHVATŮ

Ošlejšková H.

Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno, Centrum pro epilepsie

V dětství a mládí se vyskytuje velká skupina neepileptických záchvatů, které tvoří častou diferenciální diagnózu epileptických záchvatů. U malých a mladších dětí se jedná hlavně o somaticky podmíněné neepileptické záchvaty, u starších dětí a adolescentů se objevují psycho-

genně podmíněné neepileptické záchvaty. Přednáška souhrnně rekapituluje hlavní typy somaticky i psychicky podmíněných neepileptických záchvatů, jejich obvyklou věkovou distribuci a klinické charakteristiky. Cílem přednášky je seznámení pediatrické veřejnosti s nejdůležitějšími jednotkami z této skupiny onemocnění.

Jedná se o následující jednotky:

Neepileptické novorozenecké záchvaty, apnoe, tonická protahování, třesy, dystonické ataky, kmenové deliberační fenomény, výrazné úlekové reakce, hyperekplexie (stiff baby syndrom, startle disease), benigní novorozenecké spánkové myoklonie, otřásání se, chvění se (shuddering attacks), epizody třesu, afektivní záchvaty (cyanotické afektivní záchvaty, afektivní záchvaty palidního typu, afektivně reflexní záchvaty, afektivně respirační záchvaty), Sandifer syndrom a gastroezofageální reflex, paroxysmální spánkové poruchy NREM a REM spánku-parasomnie (somnambulismus, pavor nocturnus, noční můra, probuzení se zmateností), migréna, migrenózní ekvivalenty a paroxysmální příhody v dětství, u kterých je předpokládán patogenetický vztah k migréně (benigní paroxysmální vertigo, benigní infantilní alternující hemiplegie, noční infantilní alternující hemiplegie, paroxysmální torticollis, syndrom cyklického zvracení a varianty migrény – familiární hemiplegická migréna, sporadická hemiplegická migréna, bazilární migréna, syndrom „Alenky v říši divů za zrcadlem“, migréna se stavem zmatenosti), extrapyramidové paroxysmální syndromy, hyperventilační syndrom akutní a chronický a neepileptické psychogenní záchvaty.

NON-EPILEPTIC SEIZURES: THE MOST COMMON MISTAKES IN DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF EPILEPTIC SEIZURES

Ošlejšková H.

Department of Pediatric Neurology, Faculty of Medicine, Masaryk University and University Hospital Brno, Czech Republic

A varied group of non-epileptic seizures forming frequent differential diagnosis of epileptic paroxysms occurs in childhood and adolescence. In children these are especially somatic non-epileptic seizures while psychogenic conditioned non-epileptic seizures appear gradually and may also prevail in preadolescence and adolescence. The lecture has summed up the most important entities in infants and young children emphasizing their clinical picture and usual age incidence. The goal is to improve the knowledge of paediatricists who meet in their practice these problems frequently.

MULTIDISCIPLINÁRNÍ MANAGEMENT NEUROVÝVOJOVÝCH PORUCH

Ošlejšková H., Cahová P., Pejčochová J.

Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno

V dětství a mládí se ozřejmuje skupina poruch, která je neurology souhrnně označována jako tzv. „neurovývojové vady (NVV)“. V užším okruhu se tam řadí mentální retardace, poruchy psychického vývoje a některé z poruch chování a emocí. Poruchy mají řadu společných rysů. Často se jedná o celoživotní poruchy, které mají výrazný, obvykle polygenní genetický podklad, ale na výsledném klinickém fenotypu se mohou podílet i další environmentální modulující faktory včetně výchovy. Dále mají poměrně predikovatelný vývoj během mládí až do dospělosti, v adolescenci se někdy příznaky minimalizují, ale jen výjimečně vymizí. Typické jsou stálým průběhem, bez remisí a relapsů. V některých případech je možná farmakoterapie (ADHD syndrom), ale vždy je nutný paralelní psychologicko-pedagogický přístup, jímž je možno zlepšit outcome některých pacientů. Mezi poruchy psychického vývoje dále řadíme specifické vývojové poruchy, což je postižení některých izolovaných psychických funkcí (řeči, školních dovedností a motorických schopností) a jednak pervazivní vývojové poruchy zasahující kvalitativně do schopností jedince komunikovat ve společnosti, kdy se také objevují stereotypní a nepřírozené zájmy a některé jsou charakterizovány vývojovým regresem. Jsou to poruchy autistického spektra.

Na diagnostice a péči o děti s NVV se podílí jednak řada vysokoškolsky vzdělaných odborníků, lékařů i nelékařů. Především psycholog, dětský neurolog, psychiatr, pediatr, otorinolaryngolog, imunolog a pedagog, ale také rodiče a další členové rodiny a laické veřejnosti.

MULTIDISCIPLINARY MANAGEMENT OF NEURODEVELOPMENTAL DISORDERS

Ošlejšková H., Cahová P., Pejčochová J.

Department of Pediatric Neurology, Faculty of Medicine, Masaryk University and University Hospital Brno, Czech Republic

A group of disorders generally termed by neurologists as the so-called „neurodevelopmental defects (NDD)“ appears in childhood and adolescence. Their narrower field involves mental retardation, disorders of psychic development and some impairments of behavior and emotions. The disorders have a number of common features. They are often life-long impairments with stri-

king, usually polygenous genetic base, however, even other environmental factors including education may share in the resulting clinical phenotype. Furthermore, they have relatively predictable development in the course of youth up to adult age, in adolescence the symptoms sometimes minimize but disappear only exceptionally. Their continuous course without remissions and relapses is typical. Pharmacotherapy can be used in some cases (ADHD syndrome) but parallel psychological/paedagogical approach is always necessary as it can improve the outcome in some patients. The disorders of psychic development also involve specific developmental impairments, which is the affection of some isolated psychic functions (speech, school skills and motor abilities) and also pervasive developmental disorders interfering qualitatively in the individual's capacity to communicate in society when stereotypic and unnatural interests appear and some of them are characterized by developmental regression. These are autistic spectrum disorders.

A number of learned specialists, both physicians and non-physicians, share in the diagnostics and care of children with NDD: particularly psychologist, children neurologist, psychiatrist, pediatrician, otorhinolaryngologist, immunologist and paedagogue, as well as parents and other members of family and laic public.

PROJEKT ČASNÉ DIAGNOSTIKY POMPEHO NEMOCI U VYSOCE RIZIKOVÉ POPULACE DĚTÍ A MLADISTVÝCH V ČR

Ošlejšková H.¹, Rusnáková Š.¹, Vohánka S.²

¹Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno

²Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Pompeho nemoc (PN, glykogenóza typu II) je autosomálně recesivní porucha s deficitem lyzozomální kyselé alfa glukosidázy (GAA) s důsledkem strádání lyzozomálního glykogenu ve tkáních, především v kosterním a srdečním svalu. Jedná se o genový defekt na dlouhém raménku 17. chromozomu (17q23). Odhady incidence jsou 1 na 40 000 porodů. Prevalence na světě je tedy asi 5000 až 10 000 nemocných. V ČR bylo dosud diagnostikováno celkem 10 pacientů, ačkoliv podle propočtu teoretické prevalence onemocnění by jich v ČR mělo být asi 250. Lze proto odůvodněně předpokládat, že část pacientů je buď nediodiagnostikována, nebo vedena pod jinou diagnózou.

Klinické obrazy Pompeho choroby v dětství a mládí

V dětství je klinicky nejzávažnější formou PN klasická infantilní forma. Projevuje se jako „floppy baby“ syndrom, tedy závažnou hypotonií, retar-

dací psychomotorického vývoje, obtížemi s příjmem potravy, neprospíváním a dilatační kardiomyopatií. Součástí klinického obrazu je náchylnost k respiračním infektům a hepatomegalie. Prognóza onemocnění je nepříznivá, pacienti umírají na kardiorepirační selhání do konce prvního roku života.

Podle výše zbytkové aktivity GAA se u kojenců, větších dětí i mladistvých až do dospělosti může vyskytovat široké spektrum závažnosti postižení kosterních svalů s progredující svalovou slabostí s/bez respirační insuficience, motorickou neobratností, přičemž kardiomegalie již není součástí klinického obrazu. Od roku 1999 existuje enzymová substituční terapie preparátem Myozyme.

Informace o projektu

Cílem pediatrické části celorepublikového projektu „Časná diagnostika Pompeho nemoci u vysoce rizikové populace dětí a mladistvých pomocí metody suché kapky krve“, který byl zahájen v roce 2008, je vyšetření vysoce rizikové populace dětí i dospívajících do 19 let se svalovou slabostí, hypotonií, meškáním vývojových milníků, kardiomyopatií, makroglosií a respirační insuficiencí s případnou včasnou diagnostikou onemocnění a rovněž i vyhledání dosud nediodiagnostikovaných případů. Metoda „suché kapky krve“ je jednoduchý krevní test s vysokou senzitivitou a specificitou. Pozitivní pacienti budou ověřeni vyšetřením aktivity enzymu v leukocytech v Ústavu dědičných metabolických poruch při UK 1. LF a VFN Praha a pozitivní pacienti, kteří budou vhodní k léčbě, tam budou i léčeni a dále sledováni.

A PROJECT OF EARLY DIAGNOSTICS OF POMPE'S DISEASE IN HIGH-RISK POPULATION OF CHILDREN AND ADOLESCENTS IN THE CZECH REPUBLIC

Ošlejšková H.¹, Rusnáková Š.¹, Vohánka S.²

¹Department of Pediatric Neurology, Faculty of Medicine, Masaryk University and University Hospital Brno, Czech Republic

²Department of Neurology, Faculty of Medicine, Masaryk University and University Hospital Brno, Czech Republic

Introduction: Pompe's disease (PD, type III glycogenosis) is an autosomal recessive disorder with deficient lysosomal acid alpha glucosidase (GAA) resulting in saving lysosomal glycogen in the tissues, particularly in skeletal and cardiac muscles. It is a gene defect on a long arm of chromosome 17 (17q23). The incidence is estimated to be 1 per 40 000 births. Thus, the world-wide prevalence is about 5000–10000 patients. In the

Czech Republic there have been diagnosed totally 10 patients although, according to the calculations of theoretical prevalence of the disease, their number should be about 250 in the Czech Republic. Therefore, it is reasonable to suppose that a part of patients has been either non-diagnosed or registered with a different diagnosis.

Clinical pictures of Pompe's disease in childhood and adolescence

In childhood the clinically most severe form of PD is a classical infantile form. It is manifested as „floppy baby“ syndrome, i.e. severe hypotony, retardation of psychomotor development, problems with food intake, bad progress and dilatation cardiomyopathy. A clinical picture also shows the tendency to respiratory infections and hepatomegaly. The disease prognosis is unfavourable, patients die of cardiorespiratory failure by the end of their first year of life.

According to the residual GAA activity, infants, older children as well as adolescents up to the adult age may present a wide spectrum of severe affections of skeletal muscles with progreding muscular weakness with/without respiratory in-

sufficiency, motor clumsiness, while cardiomegaly is not a part of a clinical picture. Enzyme substitution therapy with Myozyme preparation has been applied since 1999.

Information about the project

The goal of the paediatric part of the whole-republic project of „Early diagnostics of Pompe's disease in high-risky population of children and adolescents by means of a dry blood drop“ initiated in 2008 is to examine high-risky population of children as well as adolescents by 19 years of age with muscular weakness, hypotony, missing developmental mile-stones, cardiomyopathy, macroglossia and respiratory insufficiency with possible early diagnostics of the disease and seeking for still not-diagnosed cases. The method of „dry blood drop“ is a simple blood test with high sensitivity and specificity. Positive patients will be verified by examining the activity of enzyme in leukocytes in the Institute of Hereditary Metabolic Disorders at the 1st Faculty of Medicine, Charles University, and VFN Prague, and positive patients suitable for the therapy will be treated and followed up there as well.

ENDOKRINOLOGIE

PORUCHY POHLAVNÍHO VÝVOJE

**Zapletalová J., Pomahačová R.¹,
Plášilová I.², Lebl J.³**

Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

¹*Dětská klinika LF UK a FN Plzeň*

²*Endokrinní ordinace, Pardubice*

³*Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha*

Pohlavní vývoj člověka se odehrává ve dvou významných etapách: během první poloviny fetálního života dochází ke geneticky podmíněné diferenciaci původně pluripotentní gonády v testis nebo ovarium, které jsou zodpovědné za vývoj rozdílného vnitřního a zevního genitálu. Tento proces je završen během puberty, kdy dochází k vývoji sekundárních pohlavních znaků a k dosažení plné pohlavní zralosti, která je předpokladem budoucí fertility.

K hlavním fyzickým změnám spojeným s dospíváním patří (1) vývoj sekundárních pohlavních znaků, (2) dozrávání a postupné navození dospělé funkce ovarií, testes a nadledvin, (3) ukončení tělesného růstu, (4) dosažení dospělého stavu vývoje skeletu, svalů a tukové tkáně.

Podmínkou správného pohlavního dozrávání je fyziologická funkce hypotalamo-hypofyzárního regulačního systému. Umožňuje relativně stabilní

posloupnost hormonálních změn následovaných odpovídajícími změnami fyzickými. Poruchy dospívání většinou souvisí s jeho počátkem (příliš brzy nebo příliš pozdě), případně abnormálním průběhem.

Předčasná puberta je všeobecně definovaná jako objevení se sekundárních pohlavních znaků před 8. rokem u dívek a před 9. rokem u chlapců. U **pravé pubertas praecox** (centrální) se předčasně objevují všechny endokrinní a fyzické změny, které jsou identické jako u normálního dospívání. Příčinou je předčasná aktivace hypotalamo-hypofyzární osy. U **pseudopuberty** je sekvence pohlavního dozrávání odlišná než u centrální předčasné puberty a primárním zdrojem hormonální sekrece jsou ovaria, testes, kůra nadledvin, vzácně nádory produkující gonadotropiny, případně užívání exogenních steroidů.

Za opožděný nástup puberty považujeme chybění známek pohlavního zrání ve 13 letech věku u dívek (přetrvávající B1) a ve 14–15 letech u chlapců (testikulární volum ≤ 3 ml), případně stav, kdy sexuální vývoj nepokračuje přiměřeným tempem. Je většinou spojen se zaostáváním v tělesném růstu. Postihuje více chlapce a jeho nejčastější příčinou je tzv. **konstituční opoždění**, které je někdy obtížné odlišit od izolovaného **hypogonadotropního hypogonadismu**. Primární postižení gonád je naopak častější u dívek (Tur-

nerův syndrom nebo jiné typy gonadální dysgeneze, autoimunitní ovariální selhání). U chlapců je spojeno s Klinefelterovým syndromem nebo s vývojovými poruchami varlat jako anorchii, nesoustupnými testes, sekundární atrofií po torzi, infekci, traumatu nebo orchidopexi.

Specifickou a poměrně početnou skupinu tvoří pacienti s **chronickými onemocněními** (nejčastěji nepoznanou malabsorpcí při nespecifických střevních zánětech, silentní celiakií nebo při poruchách příjmu potravy), jedinci s deprivacním syndromem nebo velkou sportovní zátěží (např. elitní gymnastky, baletky).

Autoři uvádějí interaktivní formou čtyři záhadné kazuistiky pacientů s poruchami dospívání:

Zapletalová J.¹, Michálková K.²

(¹Dětská klinika, ²Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc):

ZÁHADA VEGETARIÁNSKÉ DÍVKY

Pomahačová R. (Dětská klinika LF UK a FN Plzeň):

ZÁHADA POMOČENÉHO CHLAPCE

Plášilová I.¹, Pozler O.² (¹Endokrinologická ordinace, Pardubice a ²Dětská klinika LF UK a FN Hradec Králové):

ZÁHADA HUBNOUCÍ DÍVKY

Lebl J. (Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha):

ZÁHADA JEDNOVAJEČNÝCH DVOJČAT

ABNORMALITIES OF SEXUAL DEVELOPMENT

Zapletalová J., Pomahačová R.¹, Plášilová I.², Lebl J.³

Department of Paediatrics, Faculty of Medicine, Palacky University and University Hospital Olomouc, Czech Republic

¹*Department of Paediatrics, Faculty of Medicine, Charles University and University Hospital, Plzeň, Czech Republic*

²*Endocrinology Out-patient Clinic Pardubice, Czech Republic*

³*Department of Paediatrics, University Hospital Motol and 2nd Faculty of Medicine, Charles University, Prague, Czech Republic*

Sexual development proceeds in two major steps, including differentiation of the original pluripotent gonads into ovaries or testicles during the

first half of fetal life that leads to development of internal and external genitalia, and its completion at puberty with development of secondary sex characteristics and achievement of full sexual maturation essential for future fertility. The major physical changes related with puberty are (1) development of secondary sex characteristics, (2) maturation of ovaries, testicles and adrenals, (3) achievement of final height and (4) final of formation of skeletal, muscular and fat tissue.

Physiological function of hypothalamic-pituitary regulatory system is the prerequisite of appropriate sex development. The consonance of endocrine changes that occur with pubertal development is relatively constant and results in a consistent pattern of physical changes. Most pubertal abnormalities relate to abnormal timing (too early or too late) or loss of a normal pattern of physical changes.

Sexual precocity is conventionally defined as occurrence of any secondary sexual characteristics before 8 years in girls and 9 years in boys. **In true (central) precocious** puberty all endocrine and physical changes develop earlier due to activation of hypothalamic-pituitary axis but their pattern exactly follows normal sex development. Abnormal pattern of sex development is usually termed **“pseudopuberty”**. Primary source of hormonal secretion may be ovaries, testicles or adrenals and, very rarely, gonadotropin-secreting tumours or administration of exogenous steroids.

Pubertal delay is characterised by absence of sex development at 13 years in girls (Tanner stage B1) or at 14–15 years in boys (testicular volume ≤ 3 ml) or by arrest of adequate sex development. Delayed puberty is mostly associated with short stature. Delayed puberty is more prevalent in boys in form of constitutional delay that needs to be distinguished from isolated **hypogonadotropic hypogonadism**. On the opposite, primary gonadal failure is more prevalent in girls (Turner syndrome, other types of gonadal dysgenesis, or rarely autoimmune ovarian failure). In boys, gonadal failure is a part of Klinefelter syndrome or may be caused by testicular conditions as anorchia, undescended testicles, torsion, infection, trauma or orchidopexy.

Delayed puberty may result also from chronic conditions (e.g. malabsorption in inflammatory bowel disease, silent celiac disease or eating disorders), from deprivation syndrome or from intensive exercise combined with the desire of low body weight (elite gymnasts, ballets).

Authors present four interactive mysterious case reports of patients with pubertal disorders:

Zapletalová J.¹, Michálková K.² (¹Department of Paediatrics and ²Department of Radiology, Faculty of Medicine, Palacky University and University Hospital Olomouc):
MYSTERY OF A VEGETARIAN GIRL

Pomahačová R. (Department of Paediatrics, Faculty of Medicine, Charles University and University Hospital, Pilsen):
MYSTERY OF AN ENURETIC BOY

Plášilová I.¹, Pozler O.² (¹Endocrinology Out-Patient Clinic Pardubice and ²Department of Paediatrics, Faculty of Medicine, Charles University and University Hospital Hradec Králové):
MYSTERY OF A GIRL LOOSING WEIGHT

Lebl J. (Department of Paediatrics, University Hospital Prague-Motol and 2nd Faculty of Medicine, Charles University):
MYSTERY OF IDENTICAL TWINS

SYSTÉMOVÁ ONEMOCNĚNÍ POJIVA

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA ARTRITIDY V DĚTSKÉM VĚKU

Doležalová P., Němcová D., Hoza J.

Klinika dětského a dorostového lékařství, 1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova v Praze

Cíle: Přehledné sdělení.

Metody: Update současných poznatků a praktických algoritmů na základě analýzy publikovaných údajů a zkušeností pracoviště.

Výsledky a závěr: Bolest, otok nebo porucha funkce pohybového aparátu jsou v dětském věku častým důvodem k návštěvě lékaře. Příčiny těchto stavů a jejich klinický význam jsou velmi různorodé. Kloubními potížemi se může projevit řada stavů postihujících primárně jiné systémy, v některých případech závažných onemocnění, např. ze skupiny systémových malignit může být muskuloskeletální bolest hlavním subjektivním steskem dítěte. Bolest sama o sobě však provází i řadu benigních nebo přechodných stavů, jako jsou reaktivní artritidy či růstové bolesti. Hlavními faktory diferenciální diagnostiky jsou pečlivá, cíleně vedená anamnéza a fyzikální vyšetření, na jejichž podkladě je teprve stanoven další vyšetřovací a léčebný algoritmus. Úlohou první linie kontaktu je zhodnotit správně případnou závažnost projevů a od toho se odvíjející potřebu a rychlost specializovaného vyšetření. Otok kloubu s nepřesvědčivou úrazovou etiologií patří spíše do rukou dětského revmatologa než chirurga či ortopeďa. Mezi urgentní stavy vyžadující nprodlené vyšetření odborníkem patří zejména podezření na malignitu, septickou artritidu či některé orgánové či celkové projevy vzácnějších systémových onemocnění, jako je např. systémový lupus erythematosus nebo Kawasakiho nemoc.

PAEDIATRIC ARTHRITIS: DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

Doležalová P., Němcová D., Hoza J.

Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, 1st Medical School, Charles University in Prague, Czech Republic

Aims: Review of the topic.

Methods: Update of the current knowledge and practical algorithms based on the analysis of published data and departmental experience.

Results and conclusions: Pain, swelling or functional limitation of musculoskeletal system are common causes of medical appointments during childhood. Aetiology and clinical significance of such conditions are extremely diverse. Disorders of other than musculoskeletal system may cause joint symptoms, in case of serious diseases e.g. from the group of systemic malignancies musculoskeletal pain can be a major subjective complaint of an affected child. Pain itself may accompany many benign or self-limited conditions like reactive arthritides or growing pains. Meticulous history with direct questioning and physical examination are major components of the differential diagnostic process which forms the basis for the investigation and therapeutic plan. Proper evaluation of the potential severity of presenting signs and symptoms and the need and urgency of the specialist assessment are major tasks of the physician in the first line of patient contact. Child with the joint swelling and vague history of trauma should be referred to a paediatric rheumatologist rather than a surgeon. Among acute rheumatic conditions, suspected malignancies, septic arthritis, severe organ-specific or systemic symptoms of rarer diseases like systemic lupus erythematosus or Kawasaki disease belong to paediatric emergencies requiring immediate specialised assessment.

EXTRAARTIKULÁRNÍ PROJEVY REVMATICKÝCH ONEMOCNĚNÍ U DĚTÍ

Macků M., Fráňová J., Schüller M.

Pediatrická klinika Fakultní nemocnice Brno

Cíle: Zdůraznění významu extraartikulárních projevů dětských revmatických onemocnění pro časnou diagnostiku nemoci.

Metody: Analýza literárních i vlastních zkušeností pracoviště.

Výsledky a závěr: Do ambulance dětského revmatologa jsou pacienti nejčastěji odesíláni pro bolesti či otoky kloubů. Tyto projevy však nemusí být prvními a ani jedinými příznaky revmatického onemocnění. Naše sdělení si všímá nejčastějších extraartikulárních projevů autoimunitních chorob pojiwa u dětí.

Podrobněji se zaměřujeme zejména na postižení očí, slinných žláz, některé kožní projevy, trombotické stavy a Raynaudův fenomén, které se mohou objevit jako první příznak závažného autoimunitního onemocnění.

Uvádíme frekvenci těchto symptomů, význam pro diagnostiku onemocnění a jejich diferenciální diagnostiku.

EXTRAARTICULAR MANIFESTATIONS OF RHEUMATIC DISEASES IN CHILDREN

Macků M., Fráňová J., Schüller M.

*Pediatric Department of the Faculty Hospital Brno,
Czech Republic*

Aims: Review of the role of extraarticular symptoms in the early diagnosis of childhood rheumatic diseases.

Methods: Analysis of published data and departmental experience.

Results and conclusions: The children's rheumatology department receives most frequently patients suffering from articular pain or swelling of joints. These manifestations however do not have to be the first or the only symptoms of a rheumatic disease. Our report pays attention to the most frequent extraarticular manifestations of autoimmune connective tissue disorders. We focus in more detail particularly on eye involvement, salivary glands affects, on some dermatology problems, thrombotic conditions and Raynaud

phenomenon which can be the first symptom of serious autoimmune disease.

We present the frequency of these symptoms, their significance for establishment of the diagnosis and their differential diagnosis.

ETANERCEPT V LÉČBĚ JIA – NAŠE ZKUŠENOSTI

**Němcová D., Doležalová P., Macků M.¹,
Hoza J.**

*Klinika dětského a dorostového lékařství, 1. lékařská
fakulta, Univerzita Karlova v Praze*

¹*Pediatrická klinika FN Brno*

Cíle: Přehled charakteristik pacientů léčených blokátory tumor-nekrotizujícího faktoru α pro juvenilní idiopatickou artritidu (JIA) v centru biologické léčby.

Metody: Retrospektivní analýza údajů z centrálního registru.

Výsledky a závěr: V letech 2003–2009 bylo u nás léčeno etanerceptem celkem 100 dětí, u nichž se v 80 % jednalo o polyartikulární formu a ve 20 % o polyartikulární průběh jiných forem JIA (rozšířená oligoartritida, psoriatická a systémová forma JIA). V průběhu 6 let došlo u 96 dětí k výraznému zlepšení JIA hodnocenému jako remise, jejíž definice budou uvedeny stejně jako podrobné charakteristiky pacientů a terapeutických postupů včetně přístupu k ukončení léčby.

Údaje o pacientech jsou ukládány do centrálního registru biologické léčby s názvem ATTRA (Anti-TNF alfa terapie revmatoidní artritidy) pro JIA. U všech pacientů je sledovaná účinnost léčby podle procentuálního zlepšení ve standardních parametrech aktivity onemocnění (tzv. pedACR 30, 50, 70). Hodnocení zahrnuje kloubní indexy, celkové hodnocení lékařem a rodiči (VASL, VASR), Dotazník o zdravotním stavu v dětství (CHAQ) a základní laboratoř v intervalech 1, 3, 6, 12, 18 a 24 měsíců.

Celkem u 6 pacientů byl podáván v režimu off-label preparát adalimumab v indikaci chronické rezistentní uveitidy a/nebo JIA.

U pacientů s chronickou imunomodulační léčbou je třeba věnovat náležitou pozornost procesu převedení do péče specialistů pro dospělé, v případě biologické léčby pak do příslušného revmatologického centra biologické terapie.

ETANERCEPT IN THE TREATMENT OF JIA – OUR EXPERIENCE

Němcová D., Doležalová P., Macků M.¹, Hoza J.

Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, 1st Medical School, Charles University in Prague, Czech Republic

¹Department of Paediatrics, University Hospital Brno, Czech Republic

Aims: Review of characteristics of a cohort of patients treated with TNF α blockade for juvenile idiopathic arthritis (JIA) in the centre for biologic therapy.

Methods: Retrospective analysis of the central registry data.

Results and conclusion: At our units total of 100 children with JIA were treated with etanercept over the years 2003–2009. Eighty percent had polyarticular JIA, 20% polyarticular course of other JIA onset types (extended oligoarthritis, psoriatic and systemic JIA). Over the 6 years 96 patients reached disease remission characteristics of which will be explained. Detailed patient description as well as overall therapeutic approaches including termination of biologic therapy will be presented.

Patient data are being entered in the central biologics registry called ATTRA (Anti-TNF α therapy of rheumatoid arthritis) for JIA. In all patients therapeutic efficacy is monitored using the percentage of improvement in standardized disease activity measures (pedACR 30, 50, 70) which include joint counts, physician and parent global disease assessments (VASL, VASR), Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and laboratory tests in 1, 3, 6, 12, 18 and 24 months of the treatment.

In 6 patients with resistant uveitis and/or JIA another TNF α inhibitor, adalimumab, had been used in the off-label regimen.

In paediatric patients with long-term immunomodulatory therapy process of transition into adult specialist care in rheumatology biologic centres requires special attention.

METOTREXÁT V LÉČBĚ JUVENILNÍ IDIOPATICKÉ ARTRITIDY: KLINICKÁ DOPORUČENÍ

Tuková J., Doležalová P., Němcová D., Hoza J.

Klinika dětského a dorostového lékařství, 1. lékařská fakulta, Univerzita Karlova v Praze

Cíle: I přes významné pokroky ve vývoji biolo-

gické terapie zůstává metotrexát (MTX) lékem první volby u dětí s juvenilní idiopatickou artritidou (JIA) s nedostatečnou odpovědí na nesteroidní antiflogistika a/či intrartikulární kortikoidy. Jeho předností je vysoká účinnost, nízká toxicita a cena. Praktický způsob použití MTX se liší mezi jednotlivými specialisty a pracovišti. Ve snaze sjednotit podklady pro klinická doporučení pracovní skupiny dětské revmatologie jsme se rozhodli revidovat publikované údaje týkající se vedení léčby MTX u dětí s JIA a v kombinaci s názory expertů navrhnout doporučení pro algoritmus léčby MTX.

Metody: Rešerše vědecké literatury posledních 10 let s použitím standardních učebnic i elektronických databází PubMed, MEDLINE, EMBASE a Cochrane Library.

Výsledky: Nalezená doporučení se shodují v několika základních bodech (indikace, dávkování MTX, interval a cesta podání), které vycházejí z randomizovaných kontrolovaných studií. Většina ostatních klinických doporučení vychází z názoru expertů a opírají se o jejich klinickou zkušenost, závěry expertních komisí či krátkodobé nekontrolované studie (např. suplementace foláty, očkování, ukončení terapie atd.).

Závěr: V současnosti nejsou jednotlivé kroky vedení terapie MTX u dětí s JIA dostatečně vědecky podložené vzhledem k omezenému počtu kontrolovaných studií. Prezentovaný léčebný algoritmus je založen na analýze dostupných informací z oblasti dětské i dospělé revmatologie a ve sporných bodech doplněn zkušenostmi odborníků. Jeho finální podoba bude výstupem přehodnocení skupinou evropských expertů a nepochybně bude v budoucnu podléhat pravidelným revizím.

METHOTREXATE THERAPY IN PATIENTS WITH JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS: CLINICAL RECOMMENDATIONS

Tuková J., Doležalová P., Němcová D., Hoza J.

Department of Paediatrics and Adolescent Medicine, 1st Medical School, Charles University in Prague, Czech Republic

Aims: Despite important developments in the area of biologics, methotrexate (MTX) remains the most commonly used disease-modifying antirheumatic drug in children with resistant juvenile idiopathic arthritis (JIA) due to its advantageous risk-benefit profile and low cost. There is considerable variability among clinicians in the MTX use in patients with JIA. In order to prepare clinical recommendations of the paediatric rheumatology working group we decided to revise published data

concerning MTX therapy management in children with JIA and to combine them with expert recommendations.

Methods: A large literature search was performed using PubMed, MEDLINE, EMBASE, Cochrane Library and rheumatology textbooks published over the past 10 years.

Results: The recommendations concur in several basic points (indication, dosing, route of application etc.) that come from randomised controlled trials. Majority of data result from expert opinions based on clinical experience, descriptive stu-

dies or reports of expert committees (folate supplementation, vaccinations, termination of therapy etc.).

Conclusion: Presently, lack of controlled trials limits the scientific evidence for MTX therapy recommendations. The proposed algorithm is based on the analysis of available data from both adult and paediatric rheumatology areas and in controversial points expert opinion is taken into account. Its final version will have to be agreed within the European expert group and will be a subject to regular revisions.

PŘEDPLATTE SI



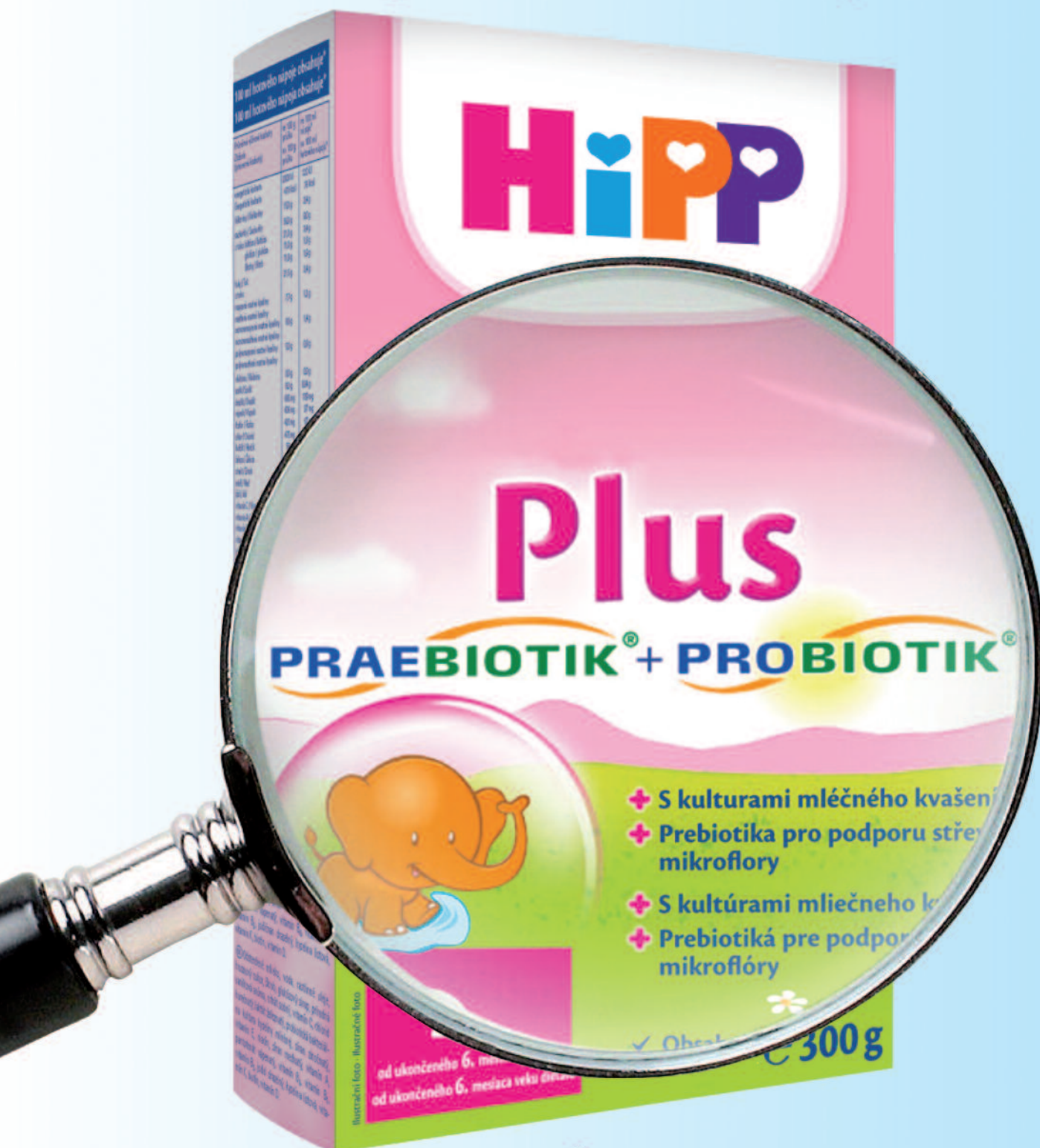
**PŮVODNÍ PRÁCE
KAZUISTIKY
PŘEHLEDOVÉ
ČLÁNKY
POSTGRADUÁLNÍ
VZDĚLÁVÁNÍ
AKTUÁLNÍ
TÉMA**

Vydavatel:
**Česká lékařská
společnost
J. E. Purkyně**

Roční předplatné 1032 Kč

Adresa:
Nakladatelské a tiskové středisko ČLS JEP
Sokolská 31, 120 26 Praha 2
Tel./fax: 224 266 226, 296 181 805
E-mail: nts@cls.cz, www.cls.cz

PREBIOTIKA NEBO PROBIOTIKA? NEJLÉPE OBOJÍ



SILNÉ DUO PRO VYŠŠÍ IMUNITU

PLENÁRNÍ PŘEDNÁŠKY

PEDIATRIE 21. STOLETÍ: TECHNOLOGIE VERSUS NEMOCNÉ DÍTĚ

Feber J., Geier P.

Children's Hospital of Eastern Ontario, University of Ottawa, Canada

V moderní pediatrii je řada běžně dostupných vyšetřovacích metod, které rozšiřují diagnostické a terapeutické možnosti. Některá vyšetření jsou však poměrně invazivní, jiná časově náročná a obtížně interpretovatelná. Na základě příkladů autoři diskutují skutečný přínos několika běžně používaných vyšetření v soudobé pediatrii.

Mikční cystourethrografie (MCUG): Cílem MCUG je diagnostikovat vezikoureterální reflux (VUR), neboť pacienti s vysokým stupněm VUR jsou ohroženi vznikem trvalého poškození ledvinového parenchymu. Avšak většina pacientů se závažným VUR je diagnostikována během vyšetření pro významnou antenatální hydronefrózu. U dětí s normálním prenatálním UZ vyšetřením a první IMC je pravděpodobnost zachytu klinicky významného VUR relativně nízká a riziko vzniku jižev je u těchto dětí malé, pokud jsou adekvátně a včas léčeny antibiotiky. Otázkou zůstává, zda je nutno indikovat poměrně invazivní vyšetření, jako je MCUG, u každého dítěte s nekomplikovanou IMC a normálním UZ nálezem.

Měření krevního tlaku: Krevní tlak (TK) je důležitou součástí preventivních prohlídek u dětí. V případě suspektních hodnot TK v porovnání s věkem a výškou lze u dětí starších 5 let vyšetřit 24h krevní tlak (ABPM). Výsledkem tohoto vyšetření je však řada parametrů (cca 20 proměnných), které je nutno opatrně a dobře interpretovat, aby nedošlo k pod- nebo nadhodnocení TK a tudíž nesprávné diagnóze.

Kostní denzita (DEXA): Toto vyšetření bylo původně vyvinuto k diagnostice osteoporózy u postmenopauzálních žen. Posléze se DEXA začala používat i u dětí, u kterých je však nutno vzít v úvahu růst a trvale se měnící délku kostí. Kostní denzita v g/cm^2 je u těchto dětí obtížně interpretovatelná, neboť u menších dětí a tudíž kratších kostí může být kostní denzita falešně nízká, což může vyvolat podezření na osteoporózu. U dětí je tedy doporučeno výsledky DEXA korigovat ak-

tuální výškou pacienta nebo vypočítat volumetrickou kostní denzitu v g/cm^3 .

Závěr: V pediatrii existuje řada vyšetřovacích metod, které jsou sice běžně dostupné, ale vyžadují zkušenost při interpretaci výsledků, jinak mohou vést k mylným závěrům. Skutečnost, že máme k dispozici účinné a moderní diagnostické prostředky, by neměla vést k jejich nadužívání. Měly by být indikovány racionálně, a to pouze tehdy, pokud jejich výsledek přinese skutečný přínos zdraví dítěte a pokud jsme schopni přesně interpretovat jejich závěry.

PEDIATRICS IN THE 21st CENTURY: TECHNOLOGY VERSUS SICK CHILD

Feber J., Geier P.

Children's Hospital of Eastern Ontario, University of Ottawa, Canada

In modern pediatrics there are several diagnostic methods which significantly broaden the diagnostic and therapeutic possibilities. Some investigations are relatively invasive, other time consuming and difficult to interpret. Authors discuss the true benefit for the patient from several commonly used investigations in modern pediatrics.

Voiding cystourethrography (VCUG): The goal of VCUG is to diagnose the vesicoureteric reflux (VUR), as patients with high grade VUR could be at risk for permanent kidney parenchymal damage. However, most of patients with severe VUR are diagnosed prenatally with significant hydronephrosis. In children with normal prenatal ultrasound (US) and first urinary tract infection (UTI) is the likelihood of clinically significant VUR relatively low. Moreover, the risk of kidney scarring is also low if antibiotic therapy is adequate and started early in the course of infection. Therefore, it is rather questionable whether VCUG should be indicated in every child with uncomplicated UTI and normal US finding.

Ambulatory blood pressure monitoring (ABPM): Annual blood pressure (BP) measurement is recommended in children >3 years of age. If the measured BP values exceed the 95th percentile in relation to age and height, ABPM can be indicated. However, ABPM yields approximately

20 various parameters, which should be carefully and correctly interpreted in order to avoid under- or overdiagnosis of hypertension.

Bone mineral density (DEXA): this technique was initially developed for the diagnosis of postmenopausal osteoporosis. Subsequently, DEXA has been increasingly used in children, in whom the length of bones is constantly changing with growth. The areal bone mineral density (BMD) in g/cm² can be falsely low in short children and this may lead to a false diagnosis of decreased BMD. It is therefore recommended that DEXA results are corrected by actual height of the child or expressed as volumetric BMD in g/cm³.

Summary: In modern pediatrics there are many diagnostic methods, which are easily available, but require experience in interpretation of results in order to avoid false conclusions/diagnosis. The easy access to these methods should not lead to their abuse. All the exams should be indicated with rationale and only then if their results provide true benefit for the health of the child.

ÚLOHA VRODENEJ IMUNITY V PATOGENÉZE INFEKCIÍ MOČOVÝCH CIEST

Podracká L.

1. KDD LF UPJŠ a DFN Košice, Slovensko

Infekcie močových ciest (IMC) patria k najčastejším baktériovým infekciám v detskom veku. Obavy pediatrov vyvolávajú najmä febrilné IMC (akútne pyelonefritídy), ktoré môžu viesť k renálnemu jazveniu, hypertenzii a progresívnemu poškodeniu obličiek. Mechanizmy vytvorenia antimikrobiálnej bariéry v močových cestách nie sú presne objasnené. Predpokladalo sa, že sterilný moč pomáha udržiavať najmä prudký tok moču, ktorý bráni baktériám, aby sa zachytili na sliznici močového traktu. Nedávno sa zistilo, že kľúčovú úlohu pri obrane močového traktu pred invazívnou infekciou majú faktory vrodenej imunity, najmä endogénne antimikrobiálne peptidy defenzíny a katelicidín. Baktérie, ktoré preniknú cez prvú obrannú líniu uroepitelu, aktivujú vrodennú imunitnú odpoveď prostredníctvom Toll-like receptorov 4. Prítomné mikróby, chemokíny (IL-8) a cytokíny (IL-1 a TNF α) priťahujú a aktivujú neutrofily a makrofágy, ktoré poškadzujú interstí-

cium a parenchým. Riziko závažnosti infekcie u ľudí je variabilné. Katelicidín na sliznici močových ciest môže účinne chrániť pred útokom baktérií. Katelicidín v moči sme vyšetrovali v skupine zdravých detí a detí s IMC. U zdravých boli koncentrácie katelicidínu v moči veľmi nízke. Naopak, u detí s febrilnou IMC boli signifikantne vyššie ako u chorých s infekciou dolných močových ciest. Naše výsledky naznačujú, že katelicidín je kľúčový faktor slizničnej imunity v močových cestách.

THE ROLE OF INNATE IMMUNITY IN PATHOGENESIS OF URINARY TRACT INFECTION

Podracká L.

*1st Dept. of Paediatrics Medical Faculty UPJS and
Childrens Hospital, Košice, Slovakia*

Urinary tract infection (UTI) is one of the commonest bacterial infections seen in children. Febrile UTI are the main concern of pediatricians since they might lead to renal scarring, hypertension and progressive kidney damage. The mechanisms for establishing an antimicrobial barrier in urinary tract are not completely understood. It was previously thought that the urinary tract was kept sterile by the flow of urine, which stops bacteria from lodging in the mucus membrane of the urinary tract. Recently, it has been shown that the endogenous antimicrobial peptides (defensins and cathelicidin) are of critical significance to the prevention of urinary tract infection. Microbes that overwhelm the early defenses contact uroepithelia and activate an innate immune response through Toll-like receptor 4. With persistence of increasing numbers of microbes, chemokines (IL-8) and cytokines (IL-1 and TNF α) attract and activate large numbers of neutrophils and macrophages that damage tubulointerstitial parenchyma. The risk of serious infection in humans seems quite variable. Epithelium-derived cathelicidin is effective against bacterial attack in the urinary tract. We measured levels of the antibacterial peptide cathelicidin in the urine of healthy children and children with a urinary tract infection. We found that the levels were very low in the former group but high in the latter. Thus, the cathelicidin appears to be a key factor of mucosal immunity in the urinary tract.

DIFERENCIALNÍ DIAGNOSTIKA DUŠNOSTI PŘI TĚLESNÉ NÁMAZE

Basek P.

*Department of Pediatric Pulmonology and Allergology,
University Children's Hospital Zurich, Switzerland*

Dušnost při tělesné námaze a obzvlášť při sportu je poměrně častým důvodem k odeslání dětského pacienta ke specializovanému vyšetření. Vedle nedostatečné tělesné kondice je nejčastějším důvodem dušnosti při sportu průduškové astma. Řada jiných nemocí, především respiračního a kardiovaskulárního aparátu, se však může prezentovat příznaky velmi podobnými. Vzhledem k naprosto odlišné léčbě je třeba tyto vzácnější neastmatické příčiny dušnosti včas odhalit.

Po teoretickém úvodu do problematiky zátěžových testů a ergospirometrie jsou v přednášce prezentovány formou kazuistik typické nálezy u některých nemocí dětského věku prezentujících se jako dušnost při tělesné námaze.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF EXERCISE-INDUCED DYSPNOEA

Basek P.

*Department of Pediatric Pulmonology and Allergology,
University Children's Hospital Zurich, Switzerland*

Breathing difficulty during exercise is commonly reported by parents of children in pre-school and school age. If manifested repetitively or as a severe episode a child's examination by pediatric pulmonologist, including exercise testing, should follow. Decondition and bronchial asthma are the most common reasons for exercise-induced dyspnoea. However, many others respiratory and also cardiovascular diseases can present initially with breathlessness during sport activity and mimic in this way asthma. Because of different clinical course and prognosis, and also very different therapy, it is crucial to disclose these "non-asthmatic" causes of dyspnoea early.

After the theoretical introduction regarding pitfalls of exercise testing and ergospirometry in childhood, typical clinical scenarios with corresponding exercise test results will be presented and discussed.

CILIÁRNÍ DYSKINEZE – JAK SE MŮŽE STARÁ ZNÁMÁ NEMOC ZMĚNIT V NOVOU VÝZVU

**Djakow J.¹, Svobodová T.¹, Uhlík J.²,
Cínek O.¹, Pohunek P.¹**

¹*Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha*

²*Ústav histologie a embryologie UK 2. LF, Praha*

Primární ciliární dyskineze (PCD) je geneticky podmíněné onemocnění způsobující vrozenou poruchu struktury a/nebo funkce řasinek. Vyskytuje se s četností přibližně 1:15 000 živě narozených dětí. Mezi hlavní klinické příznaky tohoto onemocnění patří syndrom respirační tísně v novorozeneckém věku, opakované infekce horních i dolních cest dýchacích, rekurentní či chronická otitida, trvalé zahlenění či rýma. Přibližně 50 % pacientů má zároveň situs viscerum inversus.

Zlatým standardem diagnostiky je již dávno vyšetření struktury řasinek elektronovou mikroskopií. Nově jsou ale nyní k dispozici i nové metody, především vyšetření pohyblivosti řasinek pomocí vysokorychlostní videomikroskopie a genetické vyšetření některých exonů genů *DNAI1* a *DNAH5* s vysokým výskytem mutací. Zavádění nových metod vede k poznání, že diagnostika PCD je složitější, než se dříve soudilo, a že i výskyt různých forem poruchy je častější, než se dříve uvádělo. Zjišťujeme, že počet pacientů s diagnostikovanou PCD je v ČR významně nižší, než je výskyt očekávaný a také věk při diagnóze je u nás poměrně vysoký. Je tak vysoce pravděpodobné, že řada pacientů dosud nemá správně stanovenou diagnózu. To je velmi významné zjištění vzhledem k předpokladu, že správná a včasná diagnóza a následně správně vedená centralizovaná terapie zlepšují průběh nemoci a prognózu pacientů s PCD.

*Podpořeno výzkumným záměrem MZOFNM2005
a grantem GAUK 48409.*

CILIARY DYSKINESIA – HOW AN OLD WELL KNOWN DISEASE CAN TURN INTO A NEW CHALLENGE

**Djakow J.¹, Svobodová T.¹, Uhlík J.²,
Cínek O.¹, Pohunek P.¹**

¹*Department of Paediatrics, Charles University 2nd
Faculty of Medicine, Prague, Czech Republic*

Primary ciliary dyskinesia (PCD) is a hereditary disease causing congenital disorder of ciliary structure and/or function. Estimated prevalence of the disease is 1:15 000 live-born children. Main clinical symptoms of this disorder include respiratory distress syndrome in neonates, recurrent both upper and lower respiratory tract infections, recurrent or chronic otitis, permanent mucus presence in airways and rhinitis. Approximately 50% of the patients present with situs viscerum inversus as well.

For quite a long time, standard of the diagnostics has been examination of the structure of cilia by electron microscopy. However, recently new methods have become available, especially ciliary movement examination using digital high-speed videomicroscopy and genetic testing of several *DNAI1* and *DNAH5* gene exons with high occurrence of mutations. Implementation of these new methods shows that the diagnostics of the PCD is more complex than previously thought and that the prevalence of various forms of this disorder is more frequent than estimated so far. In the Czech Republic the number of patients with diagnosed PCD is significantly lower than expected and the age at the diagnosis is quite high. Thus, it is highly probable that many of the PCD patients have not been correctly diagnosed so far. This finding is especially important with regard to current understanding that correct and early diagnosis and subsequent centralised therapy improve the morbidity and prognosis of the PCD patients.

Project has been supported by the Research Plan MZOFNM2005 and by the Charles University Grant Agency, Project No. 48409.

GENETIKA ASTMATU A JEJÍ VÝZNAM V PEDIATRICKÉ PRAXI

Kopřiva F.

Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

Asthma bronchiale je dnes charakterizováno 1. dušností odeznívající spontánně nebo po léčbě, 2. chronickým eozinofilním zánětem, jehož důsledkem je přestavba stěny průdušek, 3. různou úrovní bronchiální hyperreaktivitu, o které toho víme

nejméně. Pokroky v genetice a nástup molekulární genetiky dramaticky změnily náhled na roli genů v patogenezi asthma bronchiale. V současné době byla potvrzena asociace více než 120 genů s asthma bronchiale. Polymorfismus genů se podílí na odlišnosti symptomů, úrovni aktivity i odpovědi na léčbu astmatických pacientů. Vlastní genotyp jednotlivce s asthma bronchiale je ovlivněn i epigenetickými mechanismy. U genů *STAT6* a *ADAM33* byla prokázána asociace paternálních haplotypů s hladinou celkového IgE v séru a úrovní bronchiální hyperreaktivitu. Další oblasti studia genů ovlivňující aktivitu onemocnění je farmakogenetika. Moderní metody – studium interakce genů a prostředí, polymorfismu konkrétních genů, regulace exprese genů jednotlivými polymorfismy, metabolomika a metagenomika a proteomika přinesou v budoucnosti výsledky využitelné v klinické praxi.

THE TASK AND IMPLICATION OF GENETICS IN DIAGNOSIS AND TREATMENT OF BRONCHIAL ASTHMA IN CHILDREN

Kopřiva F.

Department of Paediatrics, Faculty of Medicine, Palacky University and University Hospital Olomouc, Czech Republic

Bronchial asthma is a syndrome characterized by airway obstruction, varying both spontaneously and as a result of therapy. At present, it is defined as a chronic inflammatory airway disease with recurrent bronchospasms to stimuli not causing airway narrowing in most individuals. The main pathogenic mechanism of bronchial asthma is a special form of chronic inflammation – chronic eosinophil-based inflammation of the bronchial mucosa. Complex interaction between environmental and genetic factors give rise clinical appearance of asthma. In last decade have been identified some candidate genes responsible for asthma development. Van Eerdewegh et al. identified locus on p-arm of 22th chromosome with linkage to asthma and bronchial hyperresponsiveness. *ADAM33*, one of genes from the region, was significantly associated with asthma. New finding is evidence that there is difference whether haplotype originates from father or mother – paternal haplotype is more often connected with elevated IgE levels nad BHR in asthmatic children.

VÝVOJ EPIDEMIOLOGICKÝCH UKAZATELŮ A DAT O ZÁVAŽNOSTI DĚTSKÉHO ASTMATU VE SVĚTĚ A V ČR

Pohunek P., Svobodová T.

Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

Prevalence astmatu ve světě je v současné době odhadována na více než 300 milionů osob, 250 000 osob stále ještě ročně na astma umírá. Celková prevalence astmatu je zatížena vysokou geografickou variabilitou. Prevalence v dětském věku je vždy uváděna vyšší než u dospělých a v řadě zemí se pohybuje mezi 10 a 20 % dětské populace.

Nejpřesnější epidemiologická data o celosvětové situaci v dětském astmatu poskytuje stále pokračující studie multicentrická studie ISAAC (International Study on Asthma and Allergy in Children), která byla zahájena v roce 1991. Její první fáze přinesla široce publikované podrobné informace z 156 center v 56 zemích (721 601 zúčastněných dětí).

Po méně rozsáhlé upřesňující druhé fázi (30 center, 22 zemí) byla v průměru po 7 letech po fázi 1 zaměřena na identifikaci trendů fáze 3 (245 center v 99 zemích s 1 187 496 zařazenými dětmi). V této fázi bylo 104 center v 55 zemích schopno poskytnout trendová data. Výsledky ukázaly, že se prevalence pískotů při dýchání v posledních 12 měsících u adolescentů pohybovala v rozmezí od 0,8 % v Tibetu do 32,6 % ve Wellingtonu na Novém Zélandu a prevalence u dětí byla mezi 2,4 % v Jodhpuru v Indii do 37,6 % v Kostarice.

Výsledky zároveň prokázaly, že v zemích s původně vysokou prevalencí zřejmě nastává období určité stagnace a prevalence buď stoupá dále jen minimálně, nebo se vzestup zastavuje. V zemích s původně uváděnou prevalencí nízkou je ovšem stále zaznamenáván vzestup.

V České republice data srovnatelná s první fází studie ISAAC v roce 1999 ukazovala prevalence pískotů při dýchání za posledních 12 měsíců celkem 13,2 %. Podle nejnovějších dat SZÚ je uváděna prevalence verifikovaného dětského astmatu 8,2 %, což představuje vzestup od roku 1996 přibližně na dvojnásobek. Dobrou zprávou je, že v České republice prakticky nejsou v posledních letech evidována úmrtí dětí v souvislosti s astmatem, celková dětská mortalita na astma se pohybuje od 0 do 2 případů za rok.

Podpořeno výzkumným záměrem MZOFNM2005.

DEVELOPMENT OF EPIDEMIOLOGICAL DATA AND DATA ABOUT SEVERITY IN CHILDHOOD ASTHMA IN THE WORLD AND IN THE CZECH REPUBLIC

Pohunek P., Svobodová T.

Paediatric Department, Charles University, 2nd Medical Faculty and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Current estimated prevalence of asthma in the world is about 300 millions of cases and about 250 thousands individuals still die from asthma. The world-wide prevalence of asthma shows high geographical variability. Prevalence of asthma in childhood has always been higher compared to adults and in many country is between 10 and 20% of all children.

The most reliable data about world-wide situation in childhood asthma are provided by the ongoing multicentric study ISAAC (International Study on Asthma and Allergy in Children) initiated back in 1991. Its Phase One provided broadly published informations from 156 centres in 56 countries (721.601 participating children).

Following a limited Phase Two (30 centres, 22 countries) about 7 years after Phase One the Phase Three aimed at identification of trends (245 centres in 99 countries with 1,187.496 enrolled children). In this phase 104 centres in 55 countries were able to provide trend data. The results showed that the prevalence of wheezing during last 12 months varied between 0.8% in Tibet and 32.6% in Wellington, New Zealand and the prevalence in children was between 2.4% in Jodhpur, India, and 37.6% in Costarica.

The results also documented that in the countries with originally high reported prevalence some plateauing can be seen while in the countries with originally low reported prevalence the increase in prevalence continues.

In the Czech Republic the data comparable with the ISAAC Phase One were published in 1999 and presented the 13.2% prevalence of wheezing in the last 12 months. The most recent data from the study published by the State Institute of Health showed 8.2% prevalence of verified asthma what represents doubling the data from 1996. A good news is that in the Czech Republic the mortality in children varies between 0 and 2 cases a year.

Supported by the Research Project MZOFNM2005.

OBTÍŽNĚ LÉČITELNÉ ASTMA U DĚTÍ A MOŽNOSTI JEHO CÍLENÉ LÉČBY

**Svobodová T.¹, Urbanová K.¹, Uhlík J.²,
Povýšilová V.³, Pohunek P.¹**

¹Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

²Ústav histologie a embryologie UK 2. LF, Praha

³Ústav patologie a molekulární medicíny UK 2. LF,
Praha

Většina dětských astmatiků je úspěšně léčena malými či středně vysokými dávkami inhalovaných kortikosteroidů a dlouhodobě působícími beta-2 agonisty. Obtížně léčitelné astma je definováno jako astma pod nedostatečnou kontrolou s výskytem chronických symptomů, opakovaných exacerbací, opakované potřeby inhalace úlevové léčby, a to i přes pravidelnou terapii inhalovanými kortikosteroidy v dávce nejméně 800 mcg beclomethasonu či ekvivalentní dávky 500 mcg fluticasonu ev. s potřebou užívání perorálních kortikosteroidů po dobu nejméně 6 měsíců. V současné době se uvádí prevalence astmatu v ČR kolem 8 %, u dětí je uváděna v rozmezí mezi 8 a 15 %. Není přesně známo, kolik dětských pacientů skutečně patří do skupiny obtížně léčitelného astmatu, u dospělých jsou uváděna čísla kolem 5 %. Podezření na obtížně léčitelné astma vyžaduje velmi podrobnou diferenciální diagnostiku k odhalení onemocnění astma imitujících a onemocnění zhoršujících průběh astmatu. Pokud vyloučíme jinou či komplikující diagnózu, jsou pak pacienti dále vyšetřováni ve snaze rozlišit jednotlivé fenotypy obtížně léčitelného astmatu podle výskytu eozinofilů v bronchoalveolární laváži či ve sputu, koncentrace NO ve vydechaném vzduchu a posouzení stupně bronchiální hyperreakivity, ev. podle nálezu na CT plic a případně i endo-bronchiální biopsií. Fenotypy jsou pak definovány na základě přítomnosti eozinofilního či neutrofilního zánětu, senzitivity či rezistence ke kortikosteroidům, známek zánětu s potvrzením bronchiální hyperreakivity či fixované obstrukce dýchacích cest. Diagnostika a léčba této klinické jednotky je skutečně obtížná a vyžaduje vyšetření pacienta na specializovaném pracovišti dětské pneumologie. V této prezentaci dokumentujeme naše zkušenosti s diagnostikou a léčbou těchto pacientů včetně prvních zkušeností s biologickou léčbou pediatrických nemocných.

Podpořeno výzkumným záměrem MZOFNM2005.

DIFFICULT TO TREAT ASTHMA IN CHILDREN AND THE OPTIONS FOR TARGETED TREATMENT

**Svobodová T.¹, Urbanová K.¹, Uhlík J.²,
Povýšilová V.³, Pohunek P.¹**

¹Paediatric Department, Charles University,

2nd School of Medicine, Prague, Czech Republic

²Institute of Histology and Embryology, Charles
University, 2nd School of Medicine, Prague, Czech
Republic

³Institute of Pathology and Molecular Medicine,
Charles University, 2nd School of Medicine, Prague,
Czech Republic

Most of the children with asthma can be successfully treated using low or moderate doses of inhaled corticosteroids and long-acting beta-2 agonists. Difficult to treat asthma has been defined as uncontrolled asthma with chronic symptoms, recurrent exacerbations a repeated need of rescue inhalations despite regular treatment with inhaled steroids (minimum 800 mcg beclomethasone or dose equivalent to 500 mcg of fluticasone or requiring regular treatment with systemic steroids for at least 6 months). Prevalence of asthma in children in the Czech Republic is estimated between 8 and 15%. There is no reliable information about the prevalence of difficult asthma in children. The prevalence in adults has been estimated at about 5% of all patients with asthma. Patient with suspected difficult asthma must go through detailed differential diagnostic procedure to exclude conditions mimicking asthma and comorbid conditions. After excluding an alternative diagnosis, the patient should be assigned a specific phenotype of difficult asthma, using the investigations of eosinophils in the bronchoalveolar lavage or in sputum, concentration of NO in the exhaled air, level of bronchial responsiveness and possibly also the CT finding or the evaluation of bronchial biopsy. Phenotypes are defined according to presence or absence of the eosinophilic or neutrophilic inflammation, sensitivity or resistance to steroids, inflammation with bronchial hyperresponsiveness of irreversible bronchial obstruction. Diagnosis and treatment of this disease is really difficult and requires assessment of the patient in a specialised centre for paediatric pulmonology. We want to share our experience with the diagnosis and treatment of these patients including first experience with the biological treatment in paediatric patients.

*Supported by the Research project MZOFNM2005
of the Ministry of Health, Czech Republic.*

SPECIFIKA ADIKTOLOGICKÉ PÉČE U DĚTÍ A MLADISTVÝCH UŽIVATELŮ DROG

Koranda M.

Dětské a dorostové detoxikační centrum NMSKB, Praha

Experimentování s drogami náleží do věku mladistvých a je v tomto období běžné.

Rozvoj závislosti má v 95 % počátek právě v adolescentním období, které je navíc velmi nehomogenní. Jelikož abúzus drog zasahuje celou rodinu, lze hovořit o syndromu závislé rodiny.

Vnímání světa adolescenty je specifické, existují základní rozpory a porucha odměňování. Morfologické a funkční změny mozku v průběhu dospívání a jejich vztah k rozvoji závislosti.

Rozdíly v přístupu a v léčbě mladistvých a dospělých.

Abúzus drog je často provázen komorbiditami, především poruchami chování, emocí, osobnosti, afektivními poruchami a infekčními nemocemi.

Specifická rizika abúzu v dětském a mladistvém věku.

Srovnání přístupů k léčbě v ČR a ve světě.

SPECIFICS OF ADDICTOLOGICAL CARE OF CHILDREN AND YOUTH DRUG USERS

Koranda M.

Child and Youth Detox Centre NMSKB, Prague, Czech Republic

Drug experimentation belongs to youth and is common during adolescence.

The development of dependence begins in 95% just at the adolescent age, which is, moreover, very inhomogeneous period.

As drug abuse afflicts the whole family, we can speak on a „dependent family syndrome“.

Adolescents' world perception is specific. There are basic clashes and reward disorders. Morphological and functional brain changes in the course of adolescence and their relation to the expansion of dependence.

Differences in the approaches and treatment of adolescents and adults.

Drug abuse is often accompanied by dual diagnoses, especially by behavioural, emotional and personality disorders, affective disorders and contagious diseases.

Specific risk abuse factors in childhood and adolescence.

Treatment approaches in the Czech Republic compared with the world.

ZNEUŽÍVANIE PSYCHOTROPNÝCH LÁTKOK U DETÍ A DOSPIEVAJÚCICH V SLOVENSKEJ REPUBLIKE

Kresánek J.¹, Furková K.², Plačková S., Cagáňová B.³

¹Subkatedra dorastového lekárstva SZU FZŠŠ Bratislava, Slovensko

²Katedra pediatrie SZU FZŠŠ Bratislava, Slovensko

³Národné toxikologické informačné centrum Slovenskej republiky, FNŠP Bratislava, Slovensko

Drogová scéna sa na Slovensku od roku 1989 dramaticky zmenila. Do roku 1989 prevládala snifing prchavých látok, a to najmä u 16–19-ročných a alkohol. Po roku 1991 sa dostal na prvé miesto heroín, marihuana, amfetamín a jeho deriváty. Za posledných 10 rokov sa situácia podstatne zmenila. Na prvé miesto (okrem alkoholu) sa dostal amfetamín a jeho deriváty, rastlinné drogy najmä marihuana, počet abúzerov kokainu je zatiaľ u nás minimálny. Počet abúzerov heroínu klesá, aj keď zneužívanie heroínu patrí stále medzi najzávažnejšie. Alkohol je stále drogou číslo jeden.

Rastlinné drogy sa veľmi často kombinujú s alkoholom. Rastlinné drogy (okrem marihuany) sú zneužívané v tomto poradí – durman obyčajný, holohlavec končistý, muškátový orech. Rastlinné drogy sú obľúbené u adolescentov najmä pre ľahkú dostupnosť a nízku cenu.

Zo všetkých konzultácií s NTIC drogy predstavujú 2,49 %. Situácia zneužívania psychotropných látok v SR je veľmi podobná ako v ostatných štátoch EÚ.

DRUG ABUSE AT CHILDREN AND ADOLESCENT IN SLOVAK REPUBLIC

Kresánek J.¹, Furková K.², Plačková S., Cagáňová B.³

¹Department of Adolescence Medicine, Slovak Medical University Bratislava, Slovakia

²National Toxicological Information Centre, University Hospital Bratislava, Slovakia

³Department of Pediatric, Slovak Medical University Bratislava, Slovakia

The drug abusing structure has dramatically changed since 1989. While in 1989 the sniffing of

the fluid drugs represented 98% of the global drug abuse, the most abused drugs were: heroin, marijuana, amphetamine and its derivatives. During last 10 years situation with drug abuse has changed. Currently the most abused drugs: amphetamines, cannabinoides, plant drugs (*Datura stramonium*, hallucinogenic mushrooms – *Psilocybe semilanceata*, nutmeg – the seed of *Myristica fragrans*) combined with the alcohol are popular among young abusers. According to an analysis of the phone consultations in our Toxicological Information Centre (TIC) we found out, that the number of intoxications with the plant drugs has increased five times during the last year because of their easy availability, low price and quick spreading of information.

The sources of intoxication drugs 2.49%. The situation is currently comparable with other countries within the E.U.

MOŽNOSTI TERAPEUTICKÉ PRÁCE S DOSPÍVAJÍCÍMI PROBLÉMOVÝMI UŽIVATELI DROG (MODEL PRACOVNÍSTĚ CESTA ŘEVNICE)

Platz I.

Diagnostický ústav Dobřichovice, detašované pracoviště CESTA Řevnice – oddělení s výchovně léčebným režimem pro mládež ohroženou drogovou závislostí

Práce s dospívajícími problémovými uživateli drog má svá specifika, která ji odlišují od práce s dospělou klientelou. Oddělení CESTA Řevnice vytvořilo vlastní program střednědobé péče, který bez větších změn funguje od roku 1997. Cílem je změna postoje klienta k stávajícímu životnímu stylu a jeho výměna za životní styl bez drog.

Jedná se o pobytovou terapii probíhající ve dvou fázích. Základní program trvá 8 týdnů a projdou jím všichni klienti. V prvních dvou týdnech je klíčovým tématem terapie rodinný kontext, na který navazuje v další části pobytu sled technik, sloužících k hledání osobní identity klienta. V závěru základního programu se věnujeme posuzování individuálních schopností a řešení existenciálních otázek s ohledem na blízkou i vzdálenější budoucnost. Základními prvky programu jsou: diagnostika, skupinová i individuální psychoterapie, arteterapie, zátěžové terénní programy, profesní poradenství a práce s rodinou. V indikovaných případech je možné, na žádost klienta, pobyt prodloužit formou „domu na půli cesty“. Tato fáze pobytu je vždy spojena s nějakou formou přípravy na budoucí povolání. Péče o klienta je zde výrazně individuální.

Oddělením prošlo, do ledna 2010, celkem 587 klientů. Po dobu 12 měsíců provádíme jejich karmnestické sledování a můžeme konstatovat, že

k významným změnám v jejich životě dochází. Zkušenosti ukazují, že více než 60 % se jich vrací k normálnímu životu bez drog a zapojuje se do všech činností, běžných pro tuto věkovou kategorii.

S přihlédnutím k tomu, že dospívající problémoví uživatelé drog představují složitou klientelu (jsou k léčbě většinou nemotivovaní, přijímají rozmanité vzorce rizikového chování, vyhledávají závadové party, mívají složitá rodinná zázemí atd.), považujeme dosažené výsledky za uspokojivé. Za nejvýznamnější specifika své práce považujeme: podrobnou diagnostiku, profesní poradenství a práci s celým rodinným systémem klienta. Z dlouhodobého hlediska považujeme prognózu u dospívajících problémových uživatelů drog za nadějnější než u dospělých.

POSSIBILITIES FOR THERAPEUTIC WORK WITH TEENAGE PROBLEMATIC DRUG USERS (THE EXEMPLAR INSTITUTION CESTA REVNICE)

Platz I.

Diagnostic Institution Dobrichovice, Field Institution CESTA Revnice, The Department of Education and Therapeutic Regime for Young People Exposed Drug Addiction, Czech Republic

Work with teenage drug users has its own specific factors, which differentiates it from work with adult clients. The department CESTA (The Way) has provided its own programme of medium term care, without major changes, since 1997.

Its objective is to re-position the client's current life style and exchange it for a life without the drugs. Residential therapy consists of two stages: The basic programme lasts 8 weeks and all clients must complete it. In the first two weeks, a key theme of the therapy concentrates on family context, onto which is built the subsequent stage; a residential series of techniques, serving to position the personal identity of the client.

In the conclusion of the basic programme we devote time to the assessment of individual skills and the solution of any existencial issues anticipated in both the close and distant future. The essential elements of the programme are: diagnosis, group and individual psychotherapy, art therapy, exercise field programmes, professional advice and work with the family.

In certain cases it is possible – at the client's request – that the stay may be extended in the form of a “mid-way house”. This period of residence is always associated with some form of preparation for their future occupation. The care provided to the client is, in this service, significantly individual.

The CESTA department has processed, to January 2010, a total of 587 clients. For twelve months we practise catamnestic monitoring and we can report that significant changes in clients' lives are observed and recognised to be taking place. The statistical history shows that more than 60% of our clients are going back to normal life free from drug use and have been able to engage in all activities considered normal for their age group.

In the light of these results, some teenage problematic drug users represent a complicate patronage (they have no motivation for the treatment, accept diverse formula risk behaviour, look for harmful groups of people to associate with, have a complicated family background etc). Taking this more resistant group into account, we consider the results achieved as a satisfactory. For the most important specific elements of our work we consider: detailed diagnosis, professional advice and work with the whole family network of the client. In the longer term, we consider the prognosis for these teenage problematic drug users to be more hopeful than the prognosis for adults.

DÍTĚ, RODIČ A NÁVYKOVÉ LÁTKY

Preslová I.

Denní stacionář o.s. SANANIM

Příspěvek vychází především z praxe ambulantního zdravotnického zařízení nestátní neziskové organizace poskytující služby drogově závislým uživatelům v Praze a Jihočeském kraji, ale i z dosavadních zkušeností oboru adiktologie. Příspěvek se zabývá vývojem a změnami tohoto oboru, ale také specifiky klientely, a to jednak dětí a mladistvých užívajících návykové látky a jednak klientely závislých rodičů, především těhotných žen a závislých matek a souvislostmi se změnami na drogové scéně a se společenskopolitickou situací. Rozebírá možnosti léčby a pomoci pro tyto jednotlivé cílové podskupiny, vysvětluje zásadní význam indikačních kritérií a rizika neúspěšné léčby a dopady pro dítě a celé rodinné okolí. Zmiňuje zcela specifickou roli závislých otců v léčbě samotné, dále jejich vliv na úspěšnost léčby partnerek

a v péči o dítě. Věnuje se specifickému vývoji dětí závislých rodičů s ohledem na typ zneužívané látky, dále pak psychosociálnímu vývoji těchto dětí a rizikům s ohledem na možné rizikové chování v jejich dospívání. Autorka hodnotí možnosti a meze multioborové spolupráce, především s dětskými a praktickými lékaři a výhled do budoucnosti. Závěr je věnován zamyšlení se nad obecnými postoji široké veřejnosti vůči závislým osobám, ale i nad řadou předsudků, očekávání a mýtů, které se vyskytují i v odborné veřejnosti.

CHILD, PARENT AND ADDICTIVE SUBSTANCES

Preslová I.

Day Care Centre SANANIM, Czech Republic

The contribution is based on the praxis of the outpatient health facility of an NGO that provides services to drug addicts in the regions of Prague and South Bohemia. It reflects current developments in addictology, specifics of the Day Care Centre clients, i.e. illicit drug dependent children and adolescents as well as parents, mainly dependent pregnant women and mothers, and the changes in the drug scene and society. It discusses the possibilities of treatment and interventions as to the above target sub-groups, explaining the crucial importance of indication criteria and consequences of an unsuccessful treatment for the child and its whole family. It mentions the specific role of the dependent father in the treatment itself, his influence on the rate of success of the partner's treatment and on the child. It also considers specific developments of children of dependant parents with respect to the type of the drug, their psycho-social developments and the chances of their risk behaviors. The author assesses the potential and limits of multispecialty cooperation, in particular with pediatricians and general practitioners. In the end she also touches the future perspectives in this field and mentions the attitudes of the general public towards illicit substance users as well as prejudices, expectations and myths that are frequent also among professionals.

„Cena České pediatrické společnosti ČLS JEP pro mladé pediatriy“

KORELACE GENOTYPU A FENOTYPU U DĚTÍ S AUTOZOMÁLNĚ DOMINANTNÍM POLYCYSTICKÝM ONEMOCNĚNÍM LEDVIN (ADPKD)

Fencel F., Štekrová J.¹, Bláhová K., Janda J., Seeman T.

Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

¹Ústav biologie a lékařské genetiky UK 1. LF a VFN, Praha

Úvod: ADPKD je nejčastějším geneticky podmíněným onemocněním ledvin (incidence 1:500 až 1:1000). Je charakterizováno progresivním cystickým postižením ledvin, které vede k chronickému selhání ledvin v dospělosti. Komplikacemi mohou být makrohematurie, infekce močových cest, hypertenze, abnormality srdečních chlopní, aneurysmata v CNS, hepatální/ pankreatické cysty. ADPKD je způsobeno mutací v genu PKD1 (85 %), PKD2 (14 %) nebo PKD3 (pravděpodobně kolem 1 %).

Cíl studie: Srovnání progresu onemocnění, četnosti a závažnosti komplikací u dětí s geneticky prokázanou mutací v genu PKD1 versus PKD2.

Soubor: Bylo vyšetřeno 60 dětí (50 PKD1, 10 PKD2). U všech pacientů byla pozitivní rodinná anamnéza ADPKD, pozitivní přímá molekulární genetická diagnostika nebo nepřímá molekulární genetická diagnostika v kombinaci s pozitivním ultrazvukovým nálezem renálních cyst.

Výsledky:

Anamnestická data: Subjektivní symptomy/infekce močových cest/makrohematurie/hypertenze byly přítomny u 9 (18 %)/6 (12 %)/3 (6 %)/7 (14 %) PKD1 a u 0/1(10 %)/0/0 PKD2 pacientů.

Biochemické nálezy: Patologická proteinurie (PU) byla prokázána u 20 (48 %)/13 (65 %) PKD1 a u 4 (50 %)/4 (67 %) PKD2 dětí, průměrná PU v PKD1 skupině byla vyšší o 38 %/102 % podle [mg/m² a den]/[mg/mmol kreatininu]. Jeden PKD1 pacient měl patologickou GFR, u nikoho nebyla zastižena mikrohematurie.

Krevní tlak (TK): Příležitostný TK – mezi skupinami PKD1 vs. PKD2 nebyl prokázán významný rozdíl. **ABPM:** z celkem 50 pacientů s PKD1 mělo 9 (18 %) významně vyšší B/P index pro dení a noční systolický TK, naproti tomu žádný pacient s PKD2 nesplňoval kritéria hypertenze.

Sonografické nálezy: Byl prokázán vysoce významný vztah mezi celkovým počtem renálních cyst/průměrem největší cysty/délkou ledvin vyjádřenou jako SDS a genotypem – všechny parametry vyšší u PKD1. Prokázán rovněž vztah mezi oboustranným výskytem cyst/výskytem zvětšených ledvin a genotypem – 43 (86 %)/16 (32 %) u PKD1 a 3 (30 %)/0 u PKD2 dětí. Prenatální ultrazvukový průkaz renálních cyst je vysoce specifický pro PKD1 (7 PKD1, 0 PKD2 pacientů). U žádného z pacientů PKD1 ani PKD2 nebyly nalezeny cysty v játrech, resp. pankreatu.

Závěr: Studie provedené dosud u dospělých pacientů prokázaly menší postižení a lepší prognózu u PKD2 pacientů (pozdější doba chronického renálního selhání, TK, počet a velikost renálních cyst). **Naše studie je vůbec první, která prokázala významné rozdíly ve výskytu rizikových faktorů mezi nositeli genu PKD1, resp. PKD2 genu již v dětském věku. Pacienti s polycystickou chorobou ledvin by měli být sledováni již v dětském věku a v případě hypertenze příslušným způsobem léčeni.**

THE CORRELATION BETWEEN GENOTYPE AND PHENOTYPE IN AUTOSOMAL DOMINANT POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE (ADPKD) IN CHILDREN

Fencel F., Štekrová J.¹, Bláhová K., Janda J., Seeman T.

Department of Paediatrics, Charles University in Prague, 2nd Faculty of Medicine, University Hospital Motol, Czech Republic

¹Institute of Biology and Department of Medical Genetics, Charles University in Prague, 1st Faculty of Medicine, Czech Republic

Introduction: ADPKD is the most frequent inherited renal disorder (incidence 1:500–1000). It is characterized by cysts development, which leads to renal failure in adults. Complications include macrohaematuria, urinary tract infections, hypertension, cardiac valve abnormalities, cerebral aneurysms, hepatic/pancreatic cysts. ADPKD is caused by mutation in PKD1 (85%), PKD2 (14%) or PKD3 (probably about 1%) gene.

The aim of study was to compare disease progression and complications in children with genetically confirmed PKD1/ PKD2 mutation.

Patient, material and method: 60 children (50 PKD1, 10 PKD2) were investigated. All patients had positive family history, positive direct

molecular genetic analysis or indirect molecular genetic analysis with positive ultrasound finding of renal cysts.

Results:

Anamnestic data: Subjective symptoms/urinary tract infections/macrohaematuria/hypertension were present in 9 (18%)/6 (12%)/3 (6%)/7 (14%) PKD1 and in 0/1 (10%)/0/0 PKD2 patients resp.

Biochemistry: Pathological proteinuria (PU) revealed 20 (48%)/13 (65%) PKD1 and 4 (50%)/4 (67%) PKD2 children, mean PU in PKD1 group was higher by 38%/102% according to [mg/m² per day]/[mg/mmol of creatinine]. 1 PKD1 patient had pathological GFR, no one had microhaematuria.

Blood pressure (BP): Occasional BP: no differences have been found. ABPM: PKD1 patients had significantly higher B/P index of day and night systolic BP, 9 PKD1 (27%) and 0 PKD2 patients were hypertensive.

Ultrasound findings: Highly significant difference showed the total number of cysts/diameter of greatest cyst/kidney length in SDS and genotype – all higher in PKD1 group, and between bilateral cysts/enlarged kidneys and genotype – 43 (86%)/16 (32%) PKD1 and 3 (30%)/0 PKD2 patients. Prenatal ultrasound finding of cysts is highly specific for PKD1 (7 PKD1, 0 PKD2 patient). No one revealed hepatic/pancreatic cysts.

Summary: Up to date, reports on better prognosis of PKD2 patients have been published only in adults (cysts number/volume, renal functional survival, hypertension). **This is the first study showing, that significant differences between PKD1 vs. PKD2 patients are present already in children. Early intervention in children with PKD1 should be recommended, particularly the control of hypertension, which is already present in almost 30% of patients without any clinical and laboratory symptoms.**

POLYURIE A POLYDIPSIE

Doležel Z., Štarha J., Dostálková D.

Pediatrická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Termín polyurie (PoU) je obvykle používán při diuréze >2500 ml/24 hodin. Za fyziologických podmínek takto vysoká diuréza vede k polydipsii (PoD). Některé děti mohou mít primárně zvýšený příjem tekutin a pak je obtížné rozhodnout, zda PoU je příčinou nebo důsledkem PoD.

Účel přehledu: V dětském věku je řada onemocnění, které jsou PoU a PoD doprovázeny. Základním kritériem pro určení příčiny PoU je roz-

hodnout, zda se jedná o diurézu vodní nebo osmotickou. Vodní diuréza je podmíněna snížením tubulární resorpce vody v distálním tubulu. Charakteristickým laboratorním nálezem při vodní diuréze je nižší osmolalita moči (U_{Osm}) než osmolalita séra (S_{Osm}). Při osmotické diuréze se většinou U_{Osm} pohybuje v rozmezí blízkém S_{Osm} nebo jsou hodnoty U_{Osm} a S_{Osm} téměř identické. Typickou nozologickou jednotkou, kterou provází vodní diuréza, je diabetes insipidus centralis anebo renalis. S osmotickou diurézou se setkáváme při: diabetes mellitus, léčbě diuretiky, deficitu minerálního-/glukokortikoidů, pseudohypoaldosteronismu nebo u některých tubulopatií. Zejména u kojenců/batolat je však třeba pamatovat také na možnost neadekvátního přívodu slazených tekutin nebo hypotonických roztoků. Také za této situace dochází ke změnám U_{Osm}/S_{Osm} a může dojít až k těžkému poškození mozku. Formou klinického pozorování jsou uvedeny některé případy provázené PoU s PoD.

Závěr: PoU a PoD je nezbytné vždy jednak objektivizovat, jednak zvolit racionální vyšetřovací postup. Na základě poměrně jednoduchých a snadno dosažitelných vyšetření lze příčinu PoU/PoD obvykle rychle zjistit a rozhodnout tak o další léčbě.

POLYURIA AND POLYDIPSIA

Doležel Z., Štarha J., Dostálková D.

Dept. of Pediatrics, Medical School of Masaryk Univ. and Univ. Hosp. Brno, Czech Republic

Introduction: The term polyuria (PoU) is usually used for urine output >2500 ml/24 hours. Under physiological conditions, such high diuresis leads to polydipsia (PoD). Some children may have primary increased fluid intake, then it is difficult to decide whether PoU cause or consequence of the PoD.

Purpose of review: As a child, many diseases which are used and under accompanied. The basic criterion for determining the cause of PoU is to decide whether the water or osmotic diuresis. Water diuresis is conditional reduction of tubular reabsorption of water in the distal tubule. Typical laboratory finding by water diuresis is lower urinary osmolality (U_{Osm}) than serum osmolality (S_{Osm}). During osmotic diuresis usually U_{Osm} ranges is near S_{Osm} or both values are identical. Typical condition which is accompanied by a water diuresis is diabetes insipidus centralis and/or renalis. The osmotic diuresis is typical for: diabetes mellitus, treatment with diuretics, deficiency of mineralo-/glucocorticoids, pseudohypoaldosteronism and some tubulopathy. Especially in infants/toddlers it

must be remembered also the possibility of inadequate supply sweetened liquids or hypotonic solutions. Also in this situation there are changes U_{Osm}/S_{Osm} and may result to severe brain damage. As a cases are presented some instances where dominated PoU with PoD.

Conclusion: PoU and PoD is always necessary both to objectify, first choose a rational investigative process. On the basis of relatively simple and easily achievable assessments may cause of PoU/PoD under is usually quickly identify and decide the further treatment.

CO JE NOVÉHO V DIAGNOSTICE A LÉČBĚ INFEKCE MOČOVÝCH CEST, DOPORUČENÍ PRO PRAXI

Janda J.

Pediatrická klinika FN Motol, Praha

IMC a hlavně akutní pyelonefritida (PN) tvoří asi 5–10 % všech akutních a plánovaných příjmů na dětská lůžková oddělení. Chronická PN při anomáliích MC patří u dětí mezi nejčastější příčiny chronického selhání ledvin. V poslední době řada publikací typu „evidence based medicine“, ale i kontroverzní závěry. Přesto EBM boří některé mýty hlášené dlouhá desetiletí. Některé novinky:

Etiopatogeneze IMC: nová fakta o obraně uroepitelu proti osídlení mikroby. Např. produkce bílkoviny cathelicidinu LL-37 a jeho prekursoru hCAP-18 – CRAMP po kontaktu s antigeny bakterií brání adherenci *E. coli* na uroepitelu. Kmeny *E. coli* rezistentní vůči LL-37 vyvolávají závažnější IMC. Polymorfismus genů Toll-like receptorů (TLR) uroepitelu je spojen s se schopností bránit adherenci patogenů. Snad brzy šance „individualizace léčby“ chroniků s IMC.

Etiopatogeneze vezikoureterálního refluxu (VUR) – VUR dnes považován za primárně geneticky podmíněnou uropatii s dominantní dědičností s 30–50% pravděpodobností postižení dětí pacienta s VUR a sourozenců. Bylo by rovněž přínosné zjistit, zda určité geny při VUR jsou markerem vyššího rizika „renal scarring“.

Diagnostika: Záchyt moči do sterilního adhezivního sáčku – spolehlivě vyloučí IMC při nevýznamné bakteriurii, při pozitivním nálezu 10^6 již v.s. významná bakteriurie, zvláště je-li jiný kmen než *E. coli* a není průjem. **Diagnostika močových nálezů papírky:** řada metaanalytických studií, např. závěry: 1. negativní nález při dipsticku (esteráz. reakce a nitrit. test, normál. mikroskopie) s vysokou pravděpodobností nevyžaduje vyšetření bakteriurie. 2. Pozitivní dipstick a mikroskopie, vyšetření kvant. bakteriurie nutné. Pozor: 1. esterázová reakce může být falešně negati-

vní při vysoce koncentrované moči (z leukocytů se neuvolňuje esteráza), 2. nitritová reakce může být falešně negativní u kojenců a batolat při polakisurii (mikrobi v tomto případě nemají čas redukovat nitráty na nitrity!). **Asymptomatická bakteriurie:** rozsáhlá studie 1977–2003, vyšetřeny dospělé ženy po více než 30 letech, žádné patolog. nálezy, žádné CHSL. Ré: asymptomatická bakteriurie u dětí nepředstavuje větší riziko.

Zobrazovací metody: Mikční cystografie (MCU): neexistuje žádný důkaz, že akutní IMC podporuje vznik refluxu, proto doporučení provádět MCU ihned po odeznění akutních symptomů ještě během hospitalizace. Sedace neklidného dítěte před MCU: Midazolam (Dormicum®) ve formě nosních kapek v dávce 0,2 mg/kg. Jediný preparát, který byl testován ve smyslu ovlivnění uroodynamiky – neovlivňuje ji. **Sonografická dg. VUR:** při použití druhé generace kontrastu metoda citlivější a neinvazivní ve srovnání s klasickou RTG-MCU s kontrastem!! Místo Levovistu dnes SonoVue® – sulphur-hexafluoride gas microbubbles. Metoda citlivější než MCU!! Nevýhodou dnes jen cena kontrastu a delší doba vyšetření. **Radionuklidová dg. VUR při MCU:** podobně jako při sonografické diagnostice refluxu zachytí pasážerní refluxy, lze i objektivně posoudit separovaně funkci při bilaterálním refluxu. Radiační zátěž jako např. při MAG scintigrafii. **Detekce pyelonefritických jizev:** 20 let zlatý standard DMSA-scan, ale průkaz, že dnes je citlivější NMR!! Žádná radiační zátěž, ale nutná anestezie u malých dětí (také zátěž). NMR gadolinium-enhanced NMR je schopno odlišit zánětlivou reakci od jizvy, to DMSA neumí!!

VUR a jeho význam: je opravdu častou příčinou akutní a chronické pyelonefritidy a závažné hypertenze? VUR se může dědit vertikálně i horizontálně (anamnéza rodičů a sourozenců). Do obecného povědomí se dostal fakt, že jizvy v ledvině vznikají běžně i bez refluxu, to už je známo. To ale vedlo k tomu, že význam nálezu VUR v očích pediatriů významně klesl. Reflux byl přeceňován, dnes naopak, je mu ale nutné věnovat pozornost!

Léčba IMC: jednoznačně doporuč. užívat jen trimetoprim bez sulfonamidu (zvyšuje riziko rezistence střev. flóry!). Citlivost *E. coli* dobrá, ale klesá při častých rekurencích IMC a jiném kmenu než *E. coli*. Tedy podávat např. jen samotný Trimprim®.

Chemoprofylaxe: T.č. obecně se začíná prosazovat názor, že dlouhodobá profylaxe je zbytečná. Tedy už neplatí to, co hlásala prof. Smellie a prof. Olbing, ale i dnes individuál. posouzení.

Podpurná léčba: Extrakty z kanadské brusinky, význam má hlavně D-mannosa, která se dostává do moče a váže se na fimbrie *E. coli* a brání tak

jejich adherenci na uroepitel, usnadňuje jejich eliminaci. Potvrzeno metaanalýzou (Cochrane). **Probiotika:** Lactobacily udržují v oblasti vagíny a zevního ústí uretry kyselé prostředí (nízké pH), což brání množení ostatních bakterií. Lactobacily produkují hydrogen peroxide – eliminace bakterií a snížení schopnosti adherence *E. coli* na epitel vaginální sliznice. Periuretrální flóra je nejčastější příčinou IMC u děvčat a žen. **Imunoterapie:** dnes recentní metaanalýzy: Urovaxom® (extrakty z *E. coli*) – imunomodulace, významně snižuje frekvenci atak recidivující infekce močových cest (analogie Bronchovaxomu). **Kontraseptiva a IMC:** perorál. i bariérová kontraseptiva eradikují laktobacily a zvyšují riziko IMC. Zcela specifický problém u transplantovaných dorostenek, riziko pyelonefritidy štěpu! Rady pediatra u dorostenek: vymoci se před i po sexuál. styku, „clean sex“, dostatek tekutin, přirozený proplach močových cest.

Web – národní guidelines IMC:

<http://aappolicy.aappublications.org/cgi/reprint/pediatrics;105/5/1158.pdf> (USA)

<http://www.dgkj.de/151.html> (Rakousko)

<http://www.wissenschaftliche-verlagsgesellschaft.de/CTJ/CTJ2006/ctj-6-06/consensus-hwinkinder.pdf> (Německo)

<http://www.nice.org.uk/nicemedia/pdf/CG54fullguideline.pdf> (UK)

NEW ASPECTS IN DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF URINARY TRACT INFECTION (UTI) IN CHILDREN

Janda J.

Dptm. of Pediatrics, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

UTI, particularly acute pyelonephritis, represent ca 5–10% of acute admissions to hospital pediatric departments in CZ and the diagnosis is very often missed in young children due to minimal or non-specific symptoms. Chronic pyelonephritis due to inborn anomalies of UT is the most common cause of chronic renal insufficiency/failure in patients aged up to 18 yrs. In the last decade a lot of evidence based publications has changed the approach to children with UTI. Nevertheless, there are still controversies in different national guidelines about how to proceed in specific diagnostics and treatment (see the bottom of this abstract).

Etiopatogenesis: New facts on mechanisms to block *adherence of microbes to uroepithel*, e.g. production of *cathelicidin LL-37* and its precursor hCAP-18 – CRAMP significantly blocks adherence of *E. coli*. Strains of *E. coli* resistant to LL-37 are responsible for more invasive UTI. Poly-

morphism of *toll-like receptors* genes is connected with a capacity to decrease the adherence of pathogens. Such reports may later result in individualization of treatment in chronic UTI.

Vesicoureteral reflux: today, VUR is regarded as a primary genetic based uropathy; a dominant hereditary pattern with 30–50% probability to inflict siblings of patients with apparent VUR. There are attempts to map the VUR to specific genes, which are connected with a higher risk of renal scarring.

Urine diagnostics: interpretation of *culture from adhesive bags* – only non significant bacteriuria was taken as a relevant finding; but there are studies showing that 10⁶/ml, particularly due to strains other than *E. coli*, is already significant bacteriuria. In cases of negative *esterase and nitrite reaction* with normal microscopy (*urine reagent test strips* for rapid diagnostics), meta-analytic studies have revealed, the culture may be omitted. Nevertheless, the *esterase reaction* may be false negative in urine with high osmolality and nitrite reaction may also be false negative in patients with severe polyakisuria. **Asymptomatic bacteriuria:** a long follow up study in such pts. (1973–2003) did not find any relevant pathology or cases of deterioration of renal functions.

Imaging methods: **Voiding cystography (VC)** may be performed immediately after decrease of fever and stabilization of pts. There is no evidence that acute UTI influences the valve mechanism of ureterovesical junction. **Sedation during VC:** Benzodiazepines peroral (midazolam, e.g. Dormicum®) provides satisfactory sedation and amnesia without side effects on voiding dynamics in children who are likely to be excessively frightened during classical VC or nuclear VC. **Sonography:** using the high-resolution sonographic apparatus and second generation of contrast material, this non invasive examination is more precise than the classical VC! Instead of Levovist, the SonoVue® – sulphur-hexafluoride gas microbubbles is recommended. Disadvantage is the price of contrast material and a longer time of examination. Also, **radionuclide VC** may reveal refluxes lasting only some seconds and radionuclide studies may assess separate kidney functions, but the radiation should be taken in account. **DMSA-scan** – For many years the gold standard for diagnostics of renal scars. Nevertheless, the last generation of **gadolinium enhanced NMR** is more sensitive and can differentiate inflammation focus from a definitive scar, which is not possible using DMSA-scan. Disadvantage is the price of NMR and necessity of general anesthesia in infants/toddlers.

Vesicoureteral reflux: For more than 10 years we have known that renal scarring may

occur without VUR and many reports called into question the role of VUR in chronic pyelonephritis. Nevertheless, it is clear that in children, especially in younger boys with high grade VUR, this finding deserves our attention and active approach. The cases should be evaluated carefully and complicated situations must be consulted with pediatric urologists.

Treatment of UTI: cotrimoxazol is not recommended in acute cystitis any more (sulfonamide increases the risk of resistance to intestinal flora) so trimethoprim (e.g. Triprim®) is preferred. **Chemoprophylaxis as prevention of recurrent UTI** – called into question the last time there were studies, showing that such prevention is not so effective to prevent UTI, and to alter the course of the primary pathology (renal scarring). But be careful interpreting these conclusions: pediatricians must assess every case individually (N Engl J Med. 2009; 361: 1748–1759, 1804–1806). **Supporting treatment – cranberry extracts:** there is some evidence (Cochrane) cranberry juice may decrease the incidence of recurring UTI in women, also adolescent girls. If this treatment is effective for small children, it is still not clear. **Probiotics** to prevent urinary tract infections: Lactobacillus organisms that predominate in the vagina of healthy women may create a barrier to stop the entry of classical uropathogenes (E. coli) to urinary bladder by uropathogens. But not all lactobacilli are effective, and to date clinical efficacy only exists for Lactobacillus rhamnosus GR-1 and Lactobacillus reuteri B-54 and RC-14. There is a lack of controlled studies, but it may be concluded, at least, that cranberry extract and probiotics are non invasive procedures. **Imunotherapy:** extracts from E. coli (e.g. Urovaxom®) decrease the incidence of recurrent UTI. **Peroral and barrier contraceptives:** both increase the risk of UTI in adolescent girls. There is a specific problem in adolescent girls after renal transplantation (this is not the risk of honeymoon cystitis, but that of graft – pyelonephritis!). Taking care of patients up to 19 years, pediatricians should advise adolescents how to avoid UTI („clean sex“, increased intake of fluids before and after intercourse).

Websites on national guidelines in children with UTI:

<http://aappolicy.aappublications.org/cgi/reprint/pediatrics;105/5/1158.pdf> (USA)

<http://www.dgkj.de/151.html> (Austria)

<http://www.wissenschaftliche-verlagsgesellschaft.de/CTJ/CTJ2006/ctj-6-06/consensus-hwinkinder.pdf> (Germany)

<http://www.nice.org.uk/nicemedia/pdf/CG54fullguideline.pdf> (UK)

EVROPSKÁ DOPORUČENÍ PRO DIAGNOSTIKU A LÉČBU ARTERIÁLNÍ HYPERTENZE U DĚTÍ A ADOLESCENTŮ

Seeman T.

*Pediatrická klinika Fakultní nemocnice Motol a UK
2. lékařské fakulty, Praha*

Tato nová doporučení Evropské společnosti pro hypertenzi (ESH) shrnují nejnovější poznatky o diagnostice a léčbě hypertenze u dětí.

Arteriální hypertenze je jedním z hlavních rizikových faktorů kardiovaskulárních a ledvinových onemocnění. Hypertenze je definována jako opakovaně (alespoň 3x) naměřený krevní tlak (TK) ≥ 95 . percentilu zdravé dětské populace (percentily jsou např. součástí Zdravotního a očkovacího průkazu). Výskyt hypertenze u dětí je asi 1 %.

Příčiny hypertenze u dětí se liší od dospělých – u dětí jsou sekundární formy hypertenze častější než u dospělých, s narůstajícím věkem dítěte však vzrůstá podíl primární hypertenze a u adolescentů již převažuje primární hypertenze nad sekundárními formami. Obecně platí, že čím je dítě mladší a čím závažnější je hypertenze, tím pravděpodobnější je sekundární forma hypertenze. Nejčastější příčinou sekundární hypertenze jsou onemocnění parenchymu ledvin nebo ledvinových arterií (renoparenchymatózní nebo renovaskulární hypertenze), méně častá jsou onemocnění kardiální (zejména koarktace aorty), endokrinopatie (např. feochromocytóm), poškození centrálního nervového systému nebo užívání léků zvyšujících TK.

Každé dítě s hypertenzí musí být pečlivě vyšetřeno, cílem vyšetření je 1) potvrdit trvalé zvýšení TK (zejména vyloučit „hypertenzi“ bílého pláště, např. pomocí 24hod. ambulantního monitorování krevního tlaku – ABPM), 2) odhalit nebo vyloučit sekundární hypertenzi, 3) zjistit případné hypertenzní postižení cílových orgánů (srdce – hypertrofie levé komory srdeční – echokardiografie, cévy očního pozadí, ledviny – mikroalbuminurie) a 4) odhalit možné další kardiovaskulární rizikové faktory (např. hyperlipidémie, obezita). Všechny děti s hypertenzí bez ohledu na věk musí mít provedena kromě fyzikálního vyšetření a anamnézy také bazální laboratorní a přístrojová vyšetření, mezi která patří: moč chemicky a močový sediment, kultivace moči, mikroalbuminurie, krevní obraz, elektrolyty v séru, urea, kreatinin, kyselina močová, triglyceridy, cholesterol celkový, HDL- a LDL-cholesterol, glykémie, ultrazvuk ledvin a echokardiografie.

Terapie hypertenze spočívá kromě kauzální léčby základního onemocnění u sekundárních forem hypertenze (např. angioplastika u stenózy renální arterie nebo chirurgické odstranění feochromocytómy).

cytómu) v nefarmakologické a farmakologické léčbě. Nefarmakologická léčba je indikována jen u dětí s mírnými formami primární hypertenze bez postižení cílových orgánů a zahrnuje 1) redukci nadváhy, 2) dietu s omezením příjmu soli a dostatkem ovoce a zeleniny, 3) dostatek pohybu. Farmakologická léčba je indikována u všech dětí se sekundární hypertenzí, s těžkou hypertenzí nebo s hypertenzí provázenou hypertenzním postižením cílových orgánů a v léčbě lze použít 5 základních skupin antihypertenziv – inhibitory angiotenzin-konvertujícího enzymu, betablokátory, kalciové blokátory, diuretika a blokátory angiotenzinového receptoru.

Cílovými hodnotami krevního tlaku je TK <90. percentil u dětí bez onemocnění ledvin, <75. percentil u dětí s onemocněním ledvin bez proteinurie a <50. percentil u dětí s proteinurickými nefropatiemi, neboť intenzifikovaná léčba hypertenze zpomaluje progresi chronické renální insuficience. Léčba hypertenze u dětí také snižuje výskyt hypertrofie levé komory srdeční, čímž redukuje jejich kardiovaskulární riziko.

AASI (AMBULATORY ARTERIAL STIFFNESS INDEX) A PULZNÍ TLAK U DĚTÍ S DIABETES MELLITUS 1. TYPU (DMT1)

Šuláková T.¹, Janda J.², Černá J.¹, Janštová V.¹, Feber J.³

¹Klinika dětského lékařství FN a FZS OU Ostrava, Česká republika

²Pediatrická klinika, FN Motol a UK 2. LF, Praha, Česká republika

³Department of Pediatrics, Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa, Canada

Úvod: V dospělé populaci se pulzní tlak (PP) a AASI považují za markery tuhosti cév a ukazatele kardiovaskulární mortality.

Cílem studie bylo hodnocení tuhosti cév u dětí s DMT1 a jejich porovnání s normotenzními zdravými dětmi.

Metody: U 84 diabetických dětí (43 chlapců) byly retrospektivně vyhodnoceny ABPM záznamy. Diabetici byli rozděleni na základě příležitostného měření TK a ABPM do 3 skupin: 24/84 (29 %) pacientů mělo hypertenzi (DM HTN), 33/84 (39 %) normotenzi (DM NT) a 27/84 (32 %) hypertenzi bílého pláště (DM WCH). Následně jsme tyto 3 skupiny porovnávali s 27 normotenzními dětmi (NT). Z ABPM záznamů byly spočteny PP a AASI, index AASI byl následně korigován regresním koeficientem a byl spočten symetrický AASI (symAASI), který je méně zkreslen nočním poklesem TK.

Výsledky: Mezi jednotlivými skupinami diabe-

tiků a NT kontrolami nebyly zjištěny rozdíly ve věku, pohlaví, BMI a albuminurii. Jednotlivé skupiny diabetických pacientů se také mezi sebou nelišily úrovní metabolické kontroly, ale DM HTN měli výrazně delší trvání DMT1 ($7,34 \pm 3,43$ r. vs. DM WCH $6,83 \pm 3,41$ r. a DM NT $5,05 \pm 3,48$ r., $p = 0,03$). DM HTN měli výrazně vyšší hodnoty 24hodinových, denních i nočních TK na ABPM oproti DM WCH, DM NT a NT ($p < 0,0001$). DM WCH a DM HTN měli významně vyšší PP ve srovnání s DM NT a NT ($47,62 \pm 7,31$ a $47,43 \pm 8,68$ vs. $41,45 \pm 4,44$ a $41,92 \pm 5,9$, $p = 0,0045$), a rovněž hodnoty symAASI byly významně vyšší u DM WCH a DM HTN proti NT pacientům ($0,35 \pm 0,14$ a $0,36 \pm 0,15$ vs. $0,22 \pm 0,16$, $p = 0,0021$).

Závěr: Děti s DMT1 a hypertenzí bílého pláště nebo skutečnou hypertenzí mají významně vyšší markery tuhosti cév – PP a symAASI – ve srovnání s normotenzními diabetiky a normotenzními zdravými dětmi. Tento náález ukazuje, že diabetické děti s hypertenzí i hypertenzí bílého pláště mohou mít vyšší riziko vývoje pozdějších kardiovaskulárních komplikací.

AMBULATORY ARTERIAL STIFFNESS INDEX (AASI) AND PULSE PRESSURE IN CHILDREN WITH DIABETES MELLITUS TYPE 1 (DMT1)

Šuláková T.¹, Janda J.², Černá J.¹, Janštová V.¹, Feber J.³

¹Department of Pediatrics, University Hospital Ostrava, Czech Republic

²Department of Pediatrics, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

³Department of Pediatrics, Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa, Canada

Background: Pulse pressure (PP) and ambulatory arterial stiffness index (AASI), has been suggested as a marker of arterial stiffness and a predictor of cardiovascular mortality in adults.

The aim of the study was to assess arterial stiffness in children with diabetes mellitus type 1 (DMT1) compared to non-diabetic normotensive children.

Methods: We retrospectively evaluated ABPM records in 84 children (43 boys) with DMT1. Based on office BP and ambulatory blood pressure monitoring (ABPM) patients with DMT1 were divided into 3 groups: 24/84 (29%) had true hypertension (DM HTN), 33/84 (39%) were normotensive (DM NT) and 27/84 (32%) had white coat hypertension (DM WCH). These 3 groups were subsequently compared with 27 normotensive controls (NT). PP and AASI was obtained from individual ABPM recordings. AASI was calculated by regres-

sion analysis of diastolic on systolic BP values and corrected by the regression coefficient. This yielded symmetrical AASI (symAASI), which is less prone to be biased by nighttime dipping.

Results: There were no differences among diabetic and non-diabetic children in age, gender, BMI, and albuminuria. DM NT, DM WCH and DM HTN did not differ in metabolic control, but DM HTN had significantly longer duration of DMT1 ($p=0.03$). DM HTN had significantly higher 24h, day and night BP on ABPM than DM NT, DM WCH and NT controls ($p<0.0001$). DM WCH and DM HTN patients had significantly higher

her PP compared to DM NT and NT (47.62 ± 7.31 and 47.43 ± 8.68 vs. 41.45 ± 4.44 and 41.92 ± 5.9 , respectively, $p=0.0045$). Similarly, symAASI was significantly elevated in both DM WCH and DM HTN compared to NT (0.35 ± 0.14 and 0.36 ± 0.15 vs. 0.22 ± 0.16 , respectively $p=0.0021$).

Conclusion: Children with DMT1 and white coat or true hypertension had significantly higher PP and symAASI compared to normotensive controls and normotensive diabetics. This suggests that these children may be at increase risk for developing cardiovascular complications later on their life.

INTENZIVNÍ PÉČE O DĚTI A DOROST

PROGRAM UMĚLÉ PLICNÍ VENTILACE V DOMÁCÍ PÉČI V ČESKÉ REPUBLICE

Blask K., Blažek D., Pavlíček P.

KAR UK 2. LF a IPVZ FN Motol, Praha

Úvod: Historie umělé plicní ventilace prodělala od svého počátku v 50. letech převratný vývoj. Aplikace nejnovějších objevů technického pokroku a medicínského výzkumu umožnila vyvinout ventilátory nejen zastupující základní ventilační funkci plic při jejím selhání, ale též poskytující pacientovi dostatečný komfort při dlouhodobé ventilaci. Tyto přístroje znamenaly na konci 80. let počátek ventilace pacientů v domácí péči.

Soubor a metody: K přechodu od ventilace v nemocnicích k domácí ventilační péči bylo nutno zvládnout aspekty ekonomické, medicínské, technické a psychosociální. V zahraničních státních a univerzitních nemocnicích byla vytvořena centra pro výuku a pravidelné proškolení rodinných příslušníků, za pacienty ventilovanými v domácí péči docházejí speciální sestry a rehabilitační pracovníci. V České republice vznikl program DUPV ve spolupráci MZ ČR a VZP.

Výsledky: Vznik zdravotních pojišťoven a ekonomické změny ve zdravotnictví zajistily přechod od dříve využívané domácí oxygenoterapie k plnohodnotné ventilaci pacientů v domácí péči. V České republice rozvíjíme program ventilace pacientů v domácí péči více než 10 let. Z dětské lůžkové části KAR FN v Motole jsme do programu DUPV zařadili 6 pacientů.

Závěr: V České republice se program DUPV úspěšně rozvíjí. Celkem bylo do programu zařazeno více než 60 pacientů, z toho téměř polovinu tvoří pacienti do 19 let. Překonali jsme počáteční medicínské a právní problémy, v řešení jsou stále eko-

nomické otázky se zdravotními pojišťovnami. MZ ČR byla domácí ventilace pacientů v domácí péči uznána jako léčebná metoda vyhovující postupu lege artis.

HOME - BASED PULMONARY VENTILATION PROGRAM IN CZECH REPUBLIC

Blask K., Blažek D., Pavlíček P.

Department of Anaesthesiology & Intensive Care Medicine, Charles University 2nd School of Medicine and Postgraduate Medical Institute, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Introduction: There has been a dramatic progress in the artificial lung ventilation since its origins in the fifties. The application of the newest technical discoveries enabled to develop ventilators providing not only the basic lung ventilation but also allowing for a significant comfort to the patient during prolonged periods of the ventilation. The development of this type of respirators represented the beginning of the era of home-based ventilation.

Methods: The transition from hospital-based to home-based ventilation required to address economic, medical, technical and psychosocial aspects. The centers for education and training of the patient's family members have been formed in the large state and university hospitals in abroad. Patients are followed by specialized and trained nurses and respiratory therapists. In the Czech Republic The Home Care Ventilation Program was developed in cooperation of The General Insurance Company and Ministry of Health.

Results: Formation of insurance companies and health care economical progress were the

main conditions under which the transformation from so far used home – based oxygenation therapy to fully developed home care ventilation program was enabled. The program of home care ventilation is being developed in the Czech Republic for more than ten years. In Department of Anaesthesiology and ICM our PICU program involves currently six permanent patients.

Conclusions: The program of the HCV is developing successfully in the Czech Republic. Over 60 patients were included into this program, nearly half of them are children under 19 years of age. We have overcome the initial legislative and funding problems. The HCV became an accepted trend in the Czech Republic and its importance is on a rise due to the obvious economic and technical advantages as well as the life quality improvement of the patients.

UČÍME RODIČE KŘÍSIT! KURZ ZÁKLADŮ RESUSCITACE PRO RODIČE

Doležalová L., Ryba L., Lžičarová H., Nádvoříčková H., Šenková P.

Dětské a novorozenecké oddělení Orlickoústecké nemocnice a.s., Ústí nad Orlicí

Zástava srdce a oběhu nastává mnohdy náhle a nečekaně a během minut ohrožuje postiženého smrtí nebo trvalým poškozením zdraví. Přežití je mnohdy závislé na schopnosti svědků události – často rodičů – poskytnout rychle účinnou základní resuscitaci. Ačkoliv základy resuscitace nejsou náročné a vystačíme při nich s vlastníma rukama a hlavou, zvládá toto jen malé procento laiků.

Dvě úmrtí malých – dosud zcela zdravých – kojenců v roce 2008 nás vedla k myšlence naučit rodiče poskytovat laickou kardiopulmonální resuscitaci. S využitím 2 typů resuscitačních modelů pořádáme každý týden 2hodinové školení v rámci předporodních kurzů – v roce 2009 absolvovalo kurz 445 rodičů. Na závěr dostane každý účastník kartičku s nejdůležitějšími údaji a zodpoví krátký dotazník.

Naše zkušenosti ze spojení jednoduché teorie s nácvikem na názorných modelech miminek jsou beze zbytku kladné. Proto rozšiřujeme od roku 2010 tyto kurzy pro veškeré zájemce z řad rodičů dětí všeho věku a rádi bychom inspirovali lékaře a sestry z dalších pracovišť a regionů.

TEACHING PARENTS RESUSCITATION! A SEMINAR ON BASIC RESUSCITATION FOR PARENTS

Doležalová L., Ryba L., Lžičarová H., Nádvoříčková H., Šenková P.

Children's and Newborn Department of Districtal Hospital at Ústí nad Orlicí, Czech Republic

Cardiac arrest and respiratory arrest can occur suddenly and unexpectedly and lead to death or permanent disability within a few minutes. Survival often depends on the ability of witnesses – often parents – to apply adequate rapid resuscitation. Inasmuch as basic resuscitation is not difficult, and we are only using our hands and our head, only a small percentage of non professionals have the ability to do it.

The death in 2008, of two previously healthy infants, prompted us to teach basic cardiopulmonary resuscitation to parents.

Using 2 types of resuscitation dummies, we are running 2 hour long seminars every week, within antenatal classes. In 2009, 445 parents attended the seminars. At the end of each seminar, each participant receives a small card containing the most important data, and answers a short questionnaire.

Our experience of combining simple theory with practical experience using infant dummies has been very positive. For this reason we are expanding the seminars in 2010, to include all interested parents of all childhood categories, and would like to encourage doctors and nurses from other regions and workplaces to do the same.

RESPIRAČNÍ SELHÁNÍ

Fedora M., Žurek J.

Klinika dětské anesteziologie a resuscitace MU a LF Brno

Sdělení shrnuje příčiny, patofyziologii, definici a klinický obraz respiračního selhání. Druhým tématem je použití umělé plicní ventilace – základní principy, nastavení ventilátoru, poškození plic ventilátorem a zásady protektivní plicní ventilace.

RESPIRATORY FAILURE

Fedora M., Žurek J.

Dept. Anesthesia and Intensive Care, University Children's Hospital, Masaryk University Brno, Czech Republic

The presentation summarize the causes, pathogenesis, definition and clinical manifestation of respiratory failure. Mechanical ventilation – basic principles, ventilatory settings, ventilator-induced lung injury and lung protective ventilation – is the next topic of this presentation.

POLYTRAUMA U DĚTÍ – URGENTNÍ OŠETŘENÍ A ZAJIŠTĚNÍ

Prchlík M.

Jednotka intenzivní a resuscitační péče, Klinika dětské chirurgie a traumatologie UK 3. LF a FTN sP, Praha

Polytrauma, resp. sdružené poranění, je příčinou až 50 % úmrtí u dětí starších 1 roku, přičemž o přežití rozhoduje ošetření v prvních 20–30 minutách. Dobu po příjmu lze rozdělit do 3 etap.

První etapa – prvotní vyšetření a resuscitace:

Dýchací cesty: Hlavním úkolem je uvolnění anatomické obstrukce, zajištění dostatečné výměny plynů a prevence aspirace. Neprůchodnost dýchacích cest je u dětí nejčastěji zapříčiněna obstrukcí jazykem nebo měkkými tkáněmi nosohltanu, dále pak přítomností cizích materiálů (krev, zvratky). Včasná intubace je nutná u hypoventilujících pacientů, dále u vážného poranění CNS, u popálenin v oblasti obličeje a krku, u hemodynamicky nestabilních pacientů, či u dětí vyžadujících hlubokou analgosedaci. Intubujeme primárně orotracheální cestou rourkou s manžetou s crush úvodem a za použití tlaku na štítnou chrupavku k prevenci aspirace.

Dýchání: Bezprostředně po zajištění dýchacích cest musí následovat zajištění dostatečné ventilace optimálně jednotlivým dechovým objemem 8(–10) ml/kg podle dosahovaných inspiračních tlaků. Minutová ventilace 150 ml/kg/min. obvykle zajistí pCO_2 kolem 40 torrů. V případě klinických známek pneumotoraxu provedeme punkci hrudníku, následovanou při potvrzení diagnózy zavedením hrudní drenáže. Příčinou přetrvávající hypoxie při adekvátní ventilaci je u dětí nejčastěji aspirace, zhmoždění plicí s pravolevými zkraty v poškozené plicní tkáni, výjimkou není intubace hluboko endobronchiálně.

Cirkulace: Mortalita a morbidita jsou přímo závislé na rychlosti korekce oběhového šoku. Základními kroky jsou: a) zástava krvácení (obvykle nejprve přímým tlakem na zdroj krvácení), b) zajištění adekvátního i.v. přístupu, c) adekvátně agresivní náhrada objemu, včasné nasazení katecholaminů. Tepová frekvence je u dětí nejcitlivějším měřítkem srdečního výdeje a objemové rezervy. Malé děti jsou schopny brzké vazokonstrikce a udrží krevní tlak i při ztrátách až 25 % objemu cirkulující krve. Krevní ztráta 10–15 % vyvolá obvykle pouze tachykardii, 20–25 % znamená další urychlení pulzu a tachypnoei, snížení systolicko-diastolické difference s poklesem systoly, dalšími projevy je bledost, později cyanóza, zhoršení kapilárního návratu. Ztráta 30–35 % vyvolá pokles diurézy, nitkovitý pulz, kvalitativní poruchy vědo-

mí. Kóma a neměřitelný krevní tlak jsou známkami ztráty nad 40 % cirkulujícího objemu krve. Odhady objemu krve vycházejí z optimální váhy, kdy se u dětí intravazální objem pohybuje mezi 6,5 až 8 %, resp. 65–80 ml/kg celkové tělesné hmotnosti.

Přístup do cévního řečiště začínáme zavedením periferní kanyly, následuje zavedení centrálního žilního katétru. Podle typu poranění a časové tísně můžeme u dětí volit mezi řadou přístupů: vnitřní jugulární žíla je rychlá, s malým procentem falešného zavedení katétru, s nevelkým procentem komplikací, je ale nevhodná u kraniocerebrálních poranění, při probouzení se u dětí hůře udržuje. Subklaviální žíla je v akutní fázi nejméně vhodná, neboť její zavedení trvá déle, u dětí dochází při punkci především zprava častěji k falešnému zavedení katétru do druhostranné subklaviální žíly nebo do stejnostranné vnitřní jugulární žíly, fatální komplikací může být vznik pneumotoraxu. Na druhé straně jako jediná nekolabuje ani při malých intravazálních objemech a nejlépe se ošetřuje. Femorální žíla má nejmenší množství možných komplikací při punkci, zprava se katétr dobře zavádí, dá se punktovat i při probíhající kardiopulmonální resuscitaci a nemá velké procento pozdějších komplikací.

Rozhodující pro léčbu hemoragického šoku je agresivní, ale zejména u menších dětí, adekvátní, intravenózní náhrada tekutin. V prvních fázích aplikujeme krystaloidy (Ringer 1/1, Fyziologický roztok 1/1), v případě krevních ztrát nad 30 % cirkulujícího objemu (hemoragický šok III. a IV. stupně) je krev nezastupitelná. V úvodu podáme bolus krystaloidů v dávce 20–30 ml/kg co možná největší rychlostí. Pokud nedorazí k normalizaci systémového tlaku, pak můžeme dávku opakovat, v další dávce při hypotenzi je nutno již podat krev. Pokud se nám daří pacienta hemodynamicky kompenzovat, jsou další roztoky a krevní deriváty podávány v závislosti na systémovém tlaku, centrálním žilním tlaku, periferním prokrvení, pulzové frekvenci a diuréze.

Nejčastější chybou v počátku léčby polytraumatizovaného dítěte je na jedné straně pomalé či nedostatečné podávání tekutin a krve, na druhé straně pak podání velkého množství krystaloidů či hypotonických roztoků s následným rozvojem edému mozku při současném poranění CNS.

Aplikace čerstvě mražené plazmy je indikována po podání dvojnásobného objemu krystaloidů a krevních derivátů, než je ideální intravazální objem v dané váhové kategorii, tedy při hrazení nad 130–160 ml/kg. Indikací podání transfuze krevních destiček je pokles pod 50 tis./mm³ s klinickými známkami krvácení.

Centrální nervová soustava: V rámci první etapy je provedeno pouze základní neurologické vyšetření se zaměřením na možné krvácení do

CNS (GCS, anisokorie, lateralizace, ...). I když se jedná pouze o zběžné vyšetření, je výhodou, provádí-li jej dětský neurolog se zkušenostmi v traumatologii.

Druhá etapa – druhotné vyšetření:

Po stabilizaci respirační a hemodynamické a při pokračující protišokové terapii následuje kompletní fyzikální vyšetření „od hlavy k patě“ s podrobnějším zhodnocením stavu pacienta. Tato etapa by neměla trvat déle než 10 minut, poranění mají být hodnocena v sestupném pořadí podle závažnosti a pečlivě protokolována. Nález jednoho poranění nesmí zastavit kompletní vyšetření.

Vyšetření začíná hlavou a krkem, nutno vyšetřit oči, obličej, vlasovou část hlavy, věnovat pozornost hematomům, obzvláště periorbitálním, jako možným známkám zlomeniny báze lebny. Pátráme po výtoky z uší či nosu, přítomnosti podkožního emfyzému na krku. Provedení orientačních nativních rentgenových snímků lbi a páteře je diskutabilní. Na hrudníku hodnotíme kvalitu a frekvenci dýchání, asymetrii nebo bolestivost, při podezření na poranění provedeme rentgenové a sonografické vyšetření. Břicho vyšetřujeme opakovaně, není potřeba stanovit přesnou diagnózu nitrobrášního poranění, ale spíše stupeň urgency eventuálního chirurgického výkonu. Rychle narůstající objem břicha může svědčit pro pokračující krvácení do dutiny břišní a je indikací k dalšímu vyšetření upřesňujícím diagnostiku (CT), event. k podání rFVIIa. Sonografické vyšetření je zaměřeno pouze na jasné známky poranění, především na přítomnost volné tekutiny či vzduchu v dutině břišní. Všichni pacienti s poraněním břicha by měli mít zavedenu nazogastrickou sondu, je nutné vyšetřit i perineum na přítomnost lacerací, hematomů. Následuje vyšetření končetin, hledáme deformaci nebo známky instability. Přehlednutí porušeného krevního zásobení nebo inervace může vést ke zbytečné morbiditě pacienta. Zlomeniny dlouhých kostí a pánve mohou při rozsáhlých hematomech vést především u malých dětí k rozvoji hemoragického šoku II. až III. stupně. V závěru je čas pro podrobné neurologické vyšetření, nejlépe dětským neurologem se zkušenostmi v traumatologii CNS. U všech pacientů s poraněním hlavy je třeba opakovaně stanovovat Glasgow Coma Scale, u malých dětí pak jeho modifikaci. Paralelně by mělo být provedeno podrobné odebrání anamnézy vztahující se k úrazu, ihned po příchodu rodičů též kompletní anamnézy z pohledu vrozených vad či onemocnění během dětství od porodu až do současnosti.

Třetí etapa – definitivní péče:

V definitivní péči se již zaměřujeme na jednotlivé poraněné systémy, jsou provedena specializovaná vyšetření jako CT nebo měření ICP při kraniocerebrálním poranění, bronchoskopické vy-

šetření a CT vyšetření při tupém poranění hrudníku, CT vyšetření s kontrastem při tupém poranění břicha.

Musíme si zároveň všimnout později se rozvíjejících příznaků poranění, jako například přítomnosti vzduchu v peritoneální dutině při traumatické perforaci GIT, klinických známek stoupajícího nitrolebního tlaku při rozvoji edému mozku nebo při narůstání subakutního subdurálního hematomu, zhoršení plicních funkcí při nastupujícím posttraumatickém ARDS (nejčastěji v průběhu 12–24 hodin od úrazu), zhoršení ledvinových funkcí při přímém poranění ledvinové žíly či tepny nebo jako následek ischemie nebo v rámci crush syndromu.

I když je péče o polytraumatizované dítě multidisciplinární, musí být za průběh ošetření a zajištění zodpovědný pouze jeden lékař, neboť pacient není rozdělen na jednotlivé orgánové systémy, ale musíme na něj pohlížet vždy jako na jednotlivce ve všech svých spojitostech. Tento lékař musí opakovaně hodnotit celkový stav pacienta, musí určovat timing jednotlivých ošetření a vyšetření, ale i chirurgické léčby, musí cíleně pátrat po časných známkách zhoršení stavu nebo vzniku nových komplikací, aby na ně mohl včas reagovat změnou léčby.

DĚTSKÁ INTENZIVNÍ MEDICÍNA V ČR V ROCE 2010

Kobr J.¹, Votruba V.²

¹*Dětská klinika, FN Plzeň*

²*KDDL VFN a UK 1. LF, Praha*

Intenzivní péče (IP) v pediatrii je v České republice poskytována podle rozsahu péče ve třech stupních. Nejnižší stupeň zahrnující neinvazivní monitoring, parenterální příjem tekutin a základní laboratorní vyšetření, je poskytován na většině dětských oddělení. Intenzivní péče druhého stupně představuje z hlediska péče kromě výše uvedeného již oxygenoterapii a možnost krátkodobé umělé plicní ventilace (do 24 hodin). Je poskytována jen v některých vybraných větších nemocnicích. Nejvyšší stupeň je poskytován v 15 pracovištích v ČR, z nichž 11 má všeobecné zaměření a čtyři pracoviště jsou oborová. Všechna tato pracoviště by měla být schopna poskytnout komplexní resuscitační péči dětským pacientům. Dětská resuscitační péče je poskytována v ČR na pracovištích terciární úrovně. Jsou představeny celkové výsledky i výsledky jednotlivých pracovišť v ČR.

V práci je zmíněna změna struktury pacientů od vzniku IP v ČR až po současnost včetně problematiky chronické resuscitační péče. Postgraduální vzdělávání probíhá jednak v rámci oboru dětské lékařství a jednak v oboru intenzivní medicíny.

MÍRNÉ TRAUMATICKÉ PORANĚNÍ MOZKU

**Wiedermann J., Smolka V., Klásková E.,
Aleksijevič D., Zapletalová J.**

Dětská klinika Fakultní nemocnice Olomouc

Cílem retrospektivní sondy bylo zjistit frekvenci výskytu pozdních příznaků u dětských pacientů hospitalizovaných na JIRP s kraniocerebrálním poraněním (TBI) odpovídajícím definovanému mírnému poranění mozku (MTBI). Data byla získána při kontrolním vyšetření na DK a dotazníkovým způsobem. Literární údaje a klinická praxe v posledních letech stále více dokazují, že následky MTBI nemusí být ve skutečnosti mírné. Většina pacientů s MTBI se plně zotavuje, ale až 15 % má po úrazu problém s návratem k rutinním denním aktivitám. MTBI vzniká následkem tupého traumatu a musí splňovat alespoň jednu z následujících podmínek: a) přechodná zmatenost a dezorientace, b) poruchy paměti, c) ztráta vědomí do 30 minut, d) GCS skóre 13 a vyšší, e) neurologické či neuropsychické dysfunkce. Pacient po prodělaném MTBI v časném poúrazovém období zdánlivě zcela bez příznaků může v dalším období trpět chronickými funkčními problémy – postkomoční syndrom. Symptomy související s MTBI – nebyly přítomny před poraněním, případně se výrazně zhoršily: neurologické – kognitivní – psychosociální a behaviorální změny.

Výsledky a závěry: Na JIRP DK bylo v letech 2006–2007 hospitalizováno 39 pacientů s MTBI (mozkové komoče a kontuze ev. s konzervativně léčeným intrakraniálním krvácením). 19 pacientů bylo vyšetřeno po jednom roce na DK, u 18 pacientů byla požadovaná data získána dotazníkovým způsobem (3x bez odpovědi). Z 39 pacientů s MTBI (45,3 % ze všech pacientů s TBI na JIRP) bylo po 1 roce zcela bez potíží 51 %. Neurologické příznaky přetrvávaly u 13 %, kognitivní i behaviorální příznaky byly zjištěny u 15 % pacientů. U jednoho pacienta byla zjištěna endokrinní porucha ve smyslu hypopituitarismu. Výsledky sondy potvrzují zprávy o výskytu pozdních následků u MTBI.

Kazuistika: Případ 4letého chlapce s TBI – syndrom týraného dítěte. Během prvního roku po poranění se rozvíjí klinický i laboratorní obraz sekundární epilepsie a hypopituitarismu.

MILD TRAUMATIC BRAIN INJURY

**Wiedermann J., Smolka V., Klásková E.,
Aleksijevič D., Zapletalová J.**

*Department of Pediatrics, University Hospital
Olomouc, Czech Republic*

The main aim of this retrospective study was to investigate the rate of late symptoms in pediatric patients hospitalized in the Intensive Care Unit (ICU) for craniocerebral injury (TBI) corresponding to the defined mild traumatic brain injury (MTBI). Data was collected at a follow-up at the Department of Pediatrics and by using a questionnaire.

Over the last few years, literature data and clinical practice have produced growing evidence that the consequences of MTBI may not actually be mild. Most patients with MTBI recover fully but up to 15% of the patients have problems to resume their regular daily activities. MTBI occurs as a result of blunt trauma and must meet at least one of the following conditions: a) transient confusion and disorientation, b) impairment in memory, c) loss of consciousness up to 30 minutes, d) GCS score of 13 and higher, e) neurological or mental dysfunction. Patients who suffered MTBI and remained apparently without symptoms in the early posttraumatic period may experience chronic functional problems in a later period – post-concussion syndrome. Symptoms associated with MTBI – were not present before injury and aggravated significantly: neurological – cognitive – psychosocial and behavioral changes.

Results and conclusions: A total of 39 patients with MTBI (cerebral concussion and contusion or conservatively treated intracranial hemorrhage) were hospitalized at the ICU of the Department of Pediatrics, in a period of 2006–2007. 19 patients were examined after one year at the Department of Pediatrics; data from 18 patients was obtained by means of a questionnaire (3x without response). Out of 39 patients with MTBI (45.3% of all patients with TBI at the ICU), were completely free of any problems after one year 51%. Neurological symptoms persisted in 13% of patients, cognitive and behavioral symptoms were found in 15% of patients. One patient showed endocrine dysfunction such as hypopituitarism.

The results of this prospective study have confirmed the findings reported for the occurrence of late consequences of MTBI.

Case report: A 4-year-old boy with TBI – battered child syndrome. During one year after the injury, the patient developed clinical and laboratory signs of secondary epilepsy and hypopituitarism.

POSTERY

Sobota 22. května

SEKCE DIAGNOSTIKA

NEFROLOGICKÉ A UROLOGICKÉ KOMPLIKACE U KAWASAKIHO NEMOCI

Gut J., Kocinová L., Kučerová Š., Popelka J.

Dětské oddělení NsP, Česká Lípa

Kawasakiho nemoc (KD) je akutní febrilní systémová vaskulitida nejasné etiologie s typickými kožními a slizničními změnami dětí mladších 5 let, u které může být zastížena i nefro-urologická symptomatologie.

Nefrologické komplikace:

Zánětem mohou být postiženy prakticky jakékoliv arterie středního kalibru, tedy i renální. Vedle toho byly publikovány ojedinělé případy komplikací KD ve smyslu HUS, akutní renální insuficience, nefrotického syndromu i intersticiální nefritidy. Častou laboratorní patologií bývá sterilní leukocyturie (30–80 %), méně často erytrocyturie a proteinurie. Původně se předpokládalo, že její původ je v zánětlivém poškození uretry, ale v současnosti se uvažuje i o renálním původu. Práce Wang (2007) prokázala překvapivě u 52 dětí v akutním stadiu přítomnost výpadků na DMSA skenu a 46 % z těchto nálezů perzistuje i na kontrolním vyšetření za 6 měsíců. Nebyl nalezen žádný prediktivní laboratorní nebo klinický faktor rizika vzniku změn kromě vyššího současného poškození koronárních tepen. Samostatný problém představuje častá hyponatrémie v úvodní fázi, jejíž etiologie bude pravděpodobně komplexní, včetně renálního podílu.

Urologické komplikace:

V akutním stadiu je vedle zmíněné leukocyturie, která může v úvodu působit diagnostické problémy, vzácné přechodné prosáknutí skrota, respektive oboustranná hydrokéla. Příčina tohoto otoku zůstává neobjasněna, ale zpravidla bývá součástí typického prosáknutí obličejové a akrálních částí.

Demonstrujeme případ 24měsíčního chlapce s klinicky typickým obrazem KD, u kterého se 7. den objevily výrazné otoky akrálních částí končetin se současným poškozením skrota (ultrazvukově obraz oboustranné hydrokély) a sterilní leukocyturie. Echokardiografickým vyšetřením byla

současně prokázána ektázie levé koronární tepny s dobrou a rychlou odezvou po podání intravenózních gamaglobulinů, po nichž došlo k rychlé úpravě febrilního stavu, klinických příznaků i laboratorních markerů.

Během 10leté periody jsme ošetřovali 10 dětí s KD (5 chlapců a 5 dívek). Prokázali jsme u 6 z nich sterilní leukocyturii a u 2 erytrocyturii a proteinurii během akutní fáze bez alterace ledvinných funkcí a elevace krevního tlaku. Ve dvou případech jsme prokázali přechodnou ektázii levé koronární arterie a v jednom bilaterální hydrokélu.

NEPHROLOGIC AND UROLOGIC COMPLICATIONS IN KAWASAKI DISEASE

Gut J., Kocinová L., Kučerová Š., Popelka J.

Pediatric Department, Hospital Česká Lípa, Czech Republic

Kawasaki disease (KD) is acute systemic vasculitic disorders of childhood of unknown etiology. The diagnosis is based on six clinical criteria (predominantly fever).

Nephrological complications:

Rare cases KD complicated HUS, acute renal failure, renovascular hypertension, nephrotic syndrome and interstitial nephritis were published. It is well known that sterile leucocyturia is very common findings during acute febrile period (30–80% of cases), less frequently hematuria and proteinuria. It is suggested that leucocyturia originates from urethra and/or from the kidney as a result of mild and subclinical renal pathology. Recently Wang et al. (2007) examined DMSA scan in patients with KD in acute febrile phase and revealed that 52% of them had renal inflammatory foci without clinical symptoms, follow-up DMSA scan after 6 months surprisingly showed renal scarring in 46% of them. There was no significant predictive value of any clinical or laboratory parameter for renal involvement. Renal inflammation was not also significantly correlated with leucocyturia and erythrocyturia. The etiology of hyponatremia occurring in patients with KD has

probably complex cause, but renal parenchymal involvement is also suggested.

Urological complications:

The first case of hydrocele during the course of KD was described in 1990. Its etiology is unknown (usually in context of large peripheral edema). We demonstrate the case of 24-months old boy with full blown clinical picture and sterile leucocyturia. Prominent peripheral edema occurred at 7th day of KD with large scrotal and facial edema without signs of renal functional deterioration or nephrotic syndrome. Bilateral hydrocele was proved by ultrasonography. At this time the ectasia of left-side coronary artery was revealed. His clinical status promptly improved after IVIG application during 24 hours and then edema and leucocyturia disappeared.

We observed 10 patients with KD (5 girls and 5 boys) during 10 years period. We found in six of them sterile leucocyturia and in 2 children transient erythrocyturia and proteinuria without deterioration of renal function and elevation of blood pressure. Two children had transient coronary arterial dilatation and one boy had prominent edema and bilateral hydrocele.

KDO UVĚŘÍ?

Ryba L.¹, Stiskálková R.², Janků M.²

¹*Dětské oddělení Orlickoústecké nemocnice, Ústí nad Orlicí*

²*Oddělení klinické psychologie Orlickoústecké nemocnice, Ústí nad Orlicí*

V padesátých letech 20. století se začali lékaři cíleně zabývat problematikou týrání, zneužívání a zanedbávání dítěte, v roce 1962 byl popsán tzv. syndrom bitého dítěte (Battered Child Syndrome). V pozdějších letech se vžil pojem „syndrom CAN“ (z anglického Child Abuse and Neglect).

Angličtina operuje s pojmy „abuse“ (zneužívání) a „neglect“ (zanedbávání). Do české terminologie však bylo navíc zahrnuto ještě slovo „týrání“ pro přesnější chápání významu pojmu. Anglickému „child abuse and neglect“ tedy odpovídá český výraz „týrání, zneužívání a zanedbávání dítěte“.

Syndrom CAN je definován jako poškození fyzického, psychologického i sociálního stavu a vývoje dítěte, které vzniká v důsledku jakéhokoli nenáhodného jednání rodičů nebo jiné dospělé osoby, jež je v dané společnosti hodnoceno jako nepřijatelné. Příznaky CAN vznikají následkem aktivního ubližování nebo nedostatečné péče. Dospělý agresor zde zneužívá fyzické síly či psychologické nadřazenosti a moci nad komplementárně podřízeným a závislým dítětem.

Podle Zdravotní komise Rady Evropy z roku

1992 jsou do syndromu CAN zahrnuty následující kategorie: psychologické a fyzické týrání, sexuální zneužívání, zanedbávání, šikánování, systémové týrání, sekundární viktimizace a Münchhausenův syndrom by proxy. Společným jmenovatelem všech těchto jevů je, že dítěti se ubližuje, že dítě psychologicky či fyzicky trpí a že je ohrožován jeho další vývoj.

Uvádí se, že syndromem CAN trpí v České republice – obdobně jako v jiných evropských zemích – okolo 1–2 % dětí, resp. dvacet až čtyřicet tisíc dětí mladších patnácti let. V nadpoloviční většině jsou týrány děti mladší šesti let. Nejčastěji se stávají oběťmi dětí kojeneckého a batolecího věku. Podle odborníků bývají zanedbáváním i týráním ve stejné míře postiženi chlapci i dívky. Odhaduje se, že ročně u nás na následky týrání a zanedbávání péče umírá nejméně padesát dětí, tisíce si odnášejí následky na celý život.

Týrajícím pachatelem bývá nejčastěji muž, obvykle vlastní nebo nevlastní otec dítěte. Matky v takových situacích mnohdy zaujímají roli pasivních účastnic; násilný způsob zacházení s dítětem pak z různých důvodů tolerují. Ženy jako pachatelky se dopouštějí častěji zanedbávání péče o dítě.

Z výše uvedeného je jasné, že proniknout do patologického systému rodiny, kde k týrání dítěte dochází, bývá obtížné. Projevy – často nekonkrétní a nejednoznačné – se účastníci týrání (pachatelé, svědci i oběti) mnohdy snaží z rozdílných motivů zastírat a kamuflovat. Odhalit skutečnost vyžaduje mnohdy velkou zkušenost, cit, trpělivost, instinkt a také odvalu – riziko, že obviníme nevinného, není zanedbatelné.

Dilemata, možnosti i omezení, kterým je vystaven lékař, psycholog či sociální pracovník, dokumentují tři kazuistiky.

CAN – YOU BELIEVE?

Ryba L.¹, Stiskálková R.², Janků M.²

¹*Children's Department, District Hospital at Ústí nad Orlicí, Czech Republic*

²*Clinical Psychology, District Hospital at Ústí nad Orlicí, Czech Republic*

The CAN syndrome (child abuse and neglect) is defined as physical, psychological, social harm and perverted development due to deliberate noxious treatment from an adult relative or guardian. The symptoms of CAN are the consequence of active abuse or neglect of parental care. The adult perpetrator abuses his or her physical or psychological dominance of the dependant and vulnerable child.

We estimate that similar to other countries, 1–2% of children in the Czech Republic are the victims of child abuse and neglect, which means

a total of approximately 20 to 40 thousand children a year. More than 50% are children younger than 6 years of age, the majority being infants and toddlers, boys and girls equally represented. It is estimated that in the Czech Republic, 50 children die each year from CAN, and thousands more will carry the scars for the rest of their lives.

The perpetrator is usually male, frequently the child's own father or stepfather. The mother witnessing such cases assumes a passive role or an attitude of denial. She may tolerate the abuse of her child for a variety of reasons. When the victim is female, the abuse is often a lack of proper care or neglect.

It is obvious that uncovering a pattern of abuse within the family can be difficult. The signs and symptoms are often vague and ambiguous. The perpetrator, the witness and the victim, for a variety of reasons can engage in denial and covering up the abuse. To uncover the truth requires a lot of experience, patience, tact, instinct, and lastly courage, as there is the risk of accusing an innocent person.

The dilemmas and analysis which the physician or psychologist must face are illustrated in three clinical cases.

VÝSLEDKY ZÁTĚŽOVÉHO TESTU S BH4 U 18 HPA/PKU PACIENTŮ A KORELACE S GENOTYPEM

Procházková D.¹, Pouchlá S.², Konečná P.¹, Vinohradská H.³, Jágerová J.³, Doležel Z.¹

¹*Pediatrická klinika, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity Brno a Fakultní nemocnice Brno*

²*Centrum molekulární biologie a genové terapie IHOK, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity Brno a Fakultní nemocnice Brno*

³*Oddělení klinické biochemie, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity Brno a Fakultní nemocnice Brno*

Cíl studie: Fenylketonurie (PKU; McKusick 261600) je autozomálně recesivně dědičná porucha metabolismu aminokyseliny fenylalaninu (Phe), která je způsobena deficitem fenylalaninhydroxylázy (PAH; 12q24.1) v játrech. Incidence této poruchy v České republice je 1:9461 živě narozených dětí. PKU je diagnostikována v rámci novorozeneckého screeningu a poté následuje dietní restrikce fenylalaninu ve stravě ve formě nízkobílkovinné diety celoživotně. Pokles hladiny fenylalaninu v krvi pacienta s HPA/PKU po podání ko-faktoru tetrahydrobiopterinu (BH4) je vázán na specifické mutace v PAH genu a označuje se jako BH4 responzivní hyperfenylalaninémie (HPA).

Metoda: V souboru 242 pacientů s HPA/PKU, kteří jsou sledováni na Pediatrické klinice FN

Brno, bylo vybráno (na základě genotypu) 18 pacientů jako potenciálně senzitivních na léčbu BH4 (20 mg/kg).

Výsledky: U 8 pacientů došlo po podání BH4 v 8. hodině a u 6 ve 24. hodině testu k poklesu Phe v krvi o 30 % a více. Jednalo se o 11 pacientů s mírnou HPA, 1 probanda s mírnou PKU a 2 pacienty s klasickou PKU. Genotypová analýza ukázala vazbu na následující mutace: p.E390G, p.A300S, p.A403V, p.Y414C, p.I306V, p.G272X, EX5del-4kb, p.Y387H, p.R158Q.

Závěr: Podle očekávání může řada pacientů reagovat při HPA/PKU na substituci BH4 a postupně uvolnit nízkobílkovinnou dietu. Nejlepšími respondéry jsou pacienti s mírnou HPA.

RESULTS OF BH4 (TETRAHYDROBIOPTERIN) LOADING TEST IN 18 HPA/PKU PATIENTS AND CORRELATIONS TO THEIR GENOTYPE

Procházková D.¹, Pouchlá S.², Konečná P.¹, Vinohradská H.³, Jágerová J.³, Doležel Z.¹

¹*Department of Pediatrics, Faculty of Medicine Masaryk University and University Hospital Brno, Czech Republic*

²*Center of Molecular Biology and Gene Therapy, Faculty of Medicine Masaryk University and University Hospital Brno, Czech Republic*

³*Department of Biochemistry, Faculty of Medicine Masaryk University and University Hospital Brno, Czech Republic*

Objective: Phenylketonuria (PKU; McKusick 261600) is an autosomal recessive inborn error of metabolism due to a deficiency of hepatic phenylalanine hydroxylase (PAH; 12q24.1). The prevalence is 1 per 9461 live births in the Czech Republic. Diagnosis is done through the newborn screening, followed by a low-protein diet (diet for life). Tetrahydrobiopterin (BH4) responsiveness in patients with specific mutations in the phenylalanine hydroxylase (PAH) gene is a subtype of hyperphenylalaninemia (HPA) characterised by a positive BH4 loading test.

Methods: From group of 242 HPA/PKU patients treated at the Department of Pediatrics, University Hospital Brno, 18 were selected (based on genotype) as potentially BH4 responsive and loaded with BH4 (20 mg/kg).

Results: Overall, 8/20 showed positive response of more than 30% decrease in blood phenylalanine (Phe) levels 8 h after BH4 challenge, and 6/20 showed this decrease after 24 h. 11/14 of the responsive patients belong to mild HPA, 1/14 to mild PKU and 2/14 to classical PKU phenotypic group. Genotype analysis confirms the involvement in

the response of specific mutations: p.E390G, p.A300S, p.A403V, p.Y414C, p.I306V, p.G272X, EX5del-4kb, p.Y387H, p.R158Q.

Conclusions: According to recent estimates, a group of individuals may benefit from BH4 substitution, eliminating the need of life-long dietary restrictions. The best responders were patients with mild HPA.

PYLOROSTENÓZA A GASTROEZOFAGEÁLNÍ REFLUX (GER) – ÚSKALÍ SONOGRAFICKÉ DIAGNOSTIKY

Zikmund J.

*Klinika dětí a dorostu UK 3. LF a FN Královské
Vinohrady, Praha*

Pylorostenóza i GER patří mezi nejčastější příčiny zvracení (ublinkávání) u kojenců. V diagnostice příčin se používá jako první volba ultrazvukové vyšetření. To má ovšem některá úskalí, která si je třeba při hodnocení nálezu uvědomit.

Obtíže při sonografickém vyšetření pylorostenózy plynou z: 1. Neklidu dítěte. 2. Výrazného meteorismu. 3. Nepřesvědčivého (hraničního) nálezu. 4. Nevhodné přípravy k vyšetření. Úskalí při vyšetření GER jsou: 1. Krátká doba vyšetření (5 minut). 2. Není úplná shoda v hodnocení patologického nálezu. 3. Špatná spolupráce pacienta. 4. Nevhodná příprava k vyšetření. Z uvedeného potom vyplývá mnohdy nejednoznačný závěr. K tomu přispívá i nedostatečná informovanost sonografisty o výsledcích ostatních vyšetření včetně anamnézy. Proto je nutné, aby lékař po obdržení nálezu tento dal do korelace s anamnézou, klinickým stavem i výsledky laboratorních testů. Teprve potom bude profit z ultrazvukového vyšetření pro pacienta dokonalý.

PYLORIC STENOSIS AND GASTROESOPHAGEAL REFLUX (GER) – PITFALLS OF SONOGRAPHIC DIAGNOSIS

Zikmund J.

*Department of Children and Adolescents, Charles
University, 3rd Faculty of Medicine and University
Hospital, Prague, Czech Republic*

Pylorostenosis and GER are the most common causes of vomiting in infants. Sonography is used as the first choice of examination. It has, however, some pitfalls that you need to know during the evaluation of findings.

The difficulties in sonographic examination of pylorostenosis result of: 1. Restless child. 2. Consi-

derable bloating. 3. Unconvincing finding. 4. Improper preparation for examination. Pitfalls of GER during the examination are: 1. Short examination time (5 minutes). 2. No complete agreement in the evaluation of pathological finding. 3. Poor patient's cooperation. 4. Unfit preparation for examination. This often results to ambiguous conclusion. This lack of awareness and the lack of other examination results makes the sonographic's work more difficult. Therefore, the doctor after receiving the test results should put them all in correlation with the patient's history, clinical condition and laboratory tests results. Only then the patient will profit from the examination.

GASTROINTESTINÁLNÍ HORMONY A DIABETES MELLITUS TYPU 1 V DĚTSKÉM VĚKU

**Huml M.¹, Sýkora J.¹, Varvařovská J.²,
Siala K.¹, Pomahačová R.¹, Karlíková M.³,
Kobr J.¹**

*¹Karlova univerzita v Praze, Lékařská fakulta v Plzni,
Dětská klinika Fakultní nemocnice, Plzeň, Česká
republika*

*²Centre Hospitalier, Alpha Santé, Mont-Saint-Martin,
Francie*

*³Karlova univerzita v Praze, Lékařská fakulta v Plzni,
Laborať imunoanalýzy Fakultní nemocnice, Plzeň,
Česká republika*

Cíl: Cílem studie bylo stanovit hladiny gastrointestinálních (GIT) hormonů u dětí s diabetes mellitus typu 1 (T1DM) a zdravých jedinců a současně korelovat plazmatické hladiny GIT hormonů s antropometrickými a biochemickými parametry včetně markerů kompenzace T1DM.

Metodika: Stanovili jsme hladinu amylinu, ghrelinu, glukagon like peptidu-1 (GLP-1), glucose-dependent insulintropic polypeptidu (GIP), leptinu, pankreatického polypeptidu, peptidu YY. Vyšetřovaný soubor tvořilo 19 T1DM pacientů (průměrný věk: 13,4 roků) a 21 jedinců kontrolní skupiny (průměrný věk: 13,4 roků). T1DM pacienti byli léčeni inzulinem minimálně 3 roky (průměrná doba od diagnózy: 6,5 let, průměrné dávky inzulinu: 0,92 IU/kg/den, průměrné hodnoty HbA1c: 7,2 %). Plazmatické hladiny hormonů byly stanoveny multiplexovou metodou (LINCOplex®).

Výsledky: T1DM pacienti měli signifikantně nižší hladiny amylinu ($p < 0,001$) a ghrelinu ($p < 0,05$), naopak hladina GIP ($p < 0,05$) byla elevoována v porovnání se zdravou populací. Hladiny ostatních sledovaných hormonů se statisticky nelišily. Další analýzou byla prokázána pozitivní korelace mezi body mass indexem (BMI) a GLP-1

($r = 0,4642$; $p < 0,05$), leptinem ($r = 0,5151$; $p < 0,05$) a amylinem ($r = 0,5193$; $p < 0,05$). Hladina ghrelinu pozitivně korelovala s hladinou HDL cholesterolu ($r = 0,4760$; $p < 0,05$), naopak negativně korelovala s triacylglyceroly (TG) ($r = -0,5674$; $p < 0,01$), denní dávkou inzulínu ($r = -0,5366$; $p < 0,05$) a glykovaným hemoglobinem HbA1c% ($r = -0,6864$; $p < 0,01$). Leptin negativně koreloval s TG ($r = -0,6351$; $p < 0,01$).

Závěr: Naše výsledky podporují teorii, že u dětských T1DM pacientů dochází k odlišné sekreci některých GIT hormonů. Současně ukazují na velmi pravděpodobný vztah mezi hladinami jednotlivých GIT hormonů a kompenzací onemocnění včetně denní potřeby inzulínu T1DM dětí. Na základě našich výsledků můžeme spekulovat o možné substituci těchto hormonů, čímž by bylo dosaženo lepší kompenzace DM1 a snížení morbidity.

GUT PEPTIDE HORMONES AND PAEDIATRIC TYPE 1 DIABETES MELLITUS

Huml M.¹, Sýkora J.¹, Varvařovská J.², Siala K.¹, Pomahačová R.¹, Karlíková M.³, Kobr J.¹

¹Charles University in Prague, Faculty of Medicine in Pilsen, Faculty Hospital, Department of Paediatrics, Pilsen, Czech Republic

²Centre Hospitalier, Alpha Santé, Mont-Saint-Martin, France

³Charles University in Prague, Faculty of Medicine in Pilsen, Faculty Hospital, Laboratory for Immunoassay, Pilsen, Czech Republic

Objective: To evaluate plasma levels of gut hormones in children with Type 1 diabetes mellitus (T1DM) in comparison with healthy controls and to correlate plasma concentrations of gut hormones with blood biochemistry, markers of metabolic control and with anthropometric parameters.

Research design and methods: We measured postprandial levels of specific gut peptide hormones in T1DM children. Amylin, glucose-dependent insulintropic polypeptide (GIP), glucagon-like peptide 1 (GLP-1), ghrelin, leptin, pancreatic polypeptide (PP), and polypeptide YY (PYY) were assessed prospectively in 19 T1DM children (12 boys and 7 girls, mean age: 13.4 years) and 21 healthy reference controls (10 boys and 11 girls, mean age: 13.4 years). All DM1 patients were under intensified insulin treatment at least for 3 years (mean duration of diagnosis: 6.5 years, mean daily insulin dose of 0.92 IU/kg) with stable metabolic control (mean HbA1c%: 7.2). Multiplex assay kit (LINCOplex®) was used for determination of the defined hormones plasma levels.

Results: T1DM subjects demonstrated significantly reduced amylin ($p < 0.001$) and ghrelin ($p < 0.05$) levels, whereas GIP ($p < 0.05$) was elevated when compared to healthy controls. Plasma levels of other measured hormones did not differ statistically between our studied groups. Further analysis of T1DM patients demonstrated an association between body mass index and GLP-1 ($r = 0.4642$; $p < 0.05$), leptin ($r = 0.5151$; $p < 0.05$), and amylin ($r = 0.5193$; $p < 0.05$). Ghrelin levels positively correlated with serum HDL cholesterol ($r = 0.4760$; $p < 0.05$). An inverse correlation was demonstrated with triglycerides (TG) ($r = -0.5674$; $p < 0.01$), insulin dosage ($r = -0.5366$; $p < 0.05$), and HbA1c% ($r = -0.6864$; $p < 0.01$). Leptin was inversely correlated with TG ($r = -0.6351$; $p < 0.01$).

Conclusions: Our study demonstrated an altered secretion pattern of gut peptide hormones in T1DM children. A close correlation was revealed between these peptides as well as with blood biochemistry, markers of metabolic control and with anthropometric parameters. This data provides valuable information that may lead to better metabolic control and reduced morbidity in the clinical setting.

DĚTI V ČESKÉM REGISTRU RENÁLNÍCH BIOPSIÍ 1994–2008, 15 LET ZKUŠENOSTÍ

Kolský A.¹, Jančova E., Dušek J., Hladík M., Skálová S., Vondrák K., Geier P., Smrčka V., Štarha J., Pellantová Z., Skibová J., Stejskal J., Janda J., Rychlík I., Tesař V. et al.

¹Klinika dětí a dorostu UK 3. LF, FN Královské Vinohrady, Praha

Český registr biopsií ledvin (CRRB)

Cíl práce: Práce uvádí výsledky CRRB. Jedná se o soubor 1903 biopsií ledvin (RB) u dětí a mladistvých do 18 let, který vznikl v letech 1994–2008. Soubor CRRB vznikl v rámci I. interní kliniky 1. LF UK v Praze v roce 1994 a obsahuje prakticky všechny RB vlastních ledvin u dětí, které byly provedeny v 10 pediatrických centrech v naší vlasti.

Výsledky: Průměrný věk souboru byl 12,5 ± 4,5 roku (2,5 měs. – 18 r.), chlapců bylo 55,5 %, dívek 44,5 %. Děti ≤ 5 let bylo 10 %, děti 5–10 let bylo 20,6 %, 10–15 let bylo 36,3 % dětí a 33,1 % bylo 15–18 let. Nejčastější diagnózy byly: IgA nefropatie (23,5 %), syndrom tenkých membrán (11,8 %), nefrotický syndrom s minimálními změnami (11,1 %), menší glomerulární abnormality (8 %), lupusová nefritida (5,2 %) a FSGS (5 %). Ze všech RB se vyskytla mikroskopická hematurie (HU) v 58,8 %, makroskopická HU v 15,5 %

a proteinurie v 64,9 % (22,6 % bylo $\geq 3,5$ g/24 h). Arteriální hypertenzi mělo 10,6 % pacientů. Hypertonici v porovnání s normotoniky měli významně vyšší proteinurii ($3,9 \pm 4,8$ a $2 \pm 3,3$ g/24 h, $p < 0,001$) a hladinu sérového kreatininu ($140,3 \pm 162,4$ a $75,6 \pm 61,8$ $\mu\text{mol/l}$, $p < 0,001$). Hypertonici se nelišili věkem od normotoničtů. 78 % RB bylo provedeno pod kontrolou ultrazvuku, ve 26 % byl použit biopsy gun. Klinicky závažné komplikace se vyskytly u 2,8 % pacientů (makrosk. HU, hematoma).

Závěry: RB poskytuje důležité informace o epidemiologii, indikacích a možnosti spolupráce u glomerulopatií v naší zemi.

CHILDREN IN CZECH REGISTRY OF RENAL BIOPSIES 1994–2008, 15 YEARS OF EXPERIENCE

Kolský A.¹, Jančova E., Dušek J., Hladík M., Skálová S., Vondrák K., Geier P., Smrčka V., Štarha J., Pellantová Z., Skibová J., Stejskal J., Janda J., Rychlík I., Tesař V. et al.

¹Dept. of Pediatrics, 3rd Medical Faculty, Charles University, FNKV, Prague, Czech Republic
on behalf of the Czech Registry of Renal Biopsies (CRRB)

Objectives of Study: This report describes data collected by the National CRRB which includes 1903 renal biopsies (RB) in children and adolescents ≤ 18 years in the years 1994–2008. CRRB has been run since 1994 and includes currently 10 pediatric centres performing practically all RB of native kidney in children in the Czech Republic.

Results: Mean age was 12.5 ± 4.5 yrs (2.5 months – 18 yrs), boys were 55.5%, girls 44.5%. 10% of children were ≤ 5 yrs, 20.6% were 5–10 yrs, 36.3% were 10–15 yrs and 33.1% were ≤ 18 yrs. The most frequent diagnoses were: IgA-GN (23.5%), Thin-membrane glomerulopathy (11.8%), Minimal-change nephrotic syndrome (11.1%), Minimal proliferative changes (8%), Lupus nephritis (5.2%) and FSGS (5%). Out of all RB microscopic hematuria (HU) was present in 58.8%, gross HU in 15.5%, proteinuria (PU) in 64.9% (22.6% ≥ 3.5 g/24h). 12% of patients were hypertonic and had significantly higher PU (3.9 ± 4.8 vs. 2 ± 3.3 g/24h, $p < 0.001$) and level of plasma creatinine (140.3 ± 162.4 vs. 75.6 ± 61.8 $\mu\text{mol/l}$, $p < 0.001$). 78% of RB were performed using ultrasound needle guidance, in 26% biopsy gun was used. Clinically serious complications were in 2.8% of patients (gross HU, hematoma).

Conclusion: RB provides us important information about the epidemiology of glomerulonephritis in our region, about indications for performing RB and represents a base for co-operation in this field.

PŘEKVAPUJÍCÍ POZITIVNÍ ÚČINEK DESMOPRESINU S NOOTROPIKEM U DĚTÍ S REZISTENTNÍ ENURESIS NOCTURNA

Liška J., Holeček V., Sobotová Š., Čuláková B., Kepková M.

Mulačova nemocnice, Plzeň

V letech 2003–2007 jsme sledovali v ordinaci 62 pacientů ve stáří 8–17 let (42 chlapců a 20 dívek) s rezistentní enuresis nocturna (EN). Po 2 letech užívání desmopresinu (Minirin) byla úspěšnost této léčby u těchto pacientů v 68 %. Původní terapie zahrnovala společnou kombinaci desmopresinu s oxybutininem. Přes tuto kombinaci pozitivní efekt dosahoval jen 77 %. Sledovali jsme následující poruchy spánkových reakcí. Podle práce Watanabeho existují různé typy probouzecích reakcí, které se projevují i ve změnách EEG.

V rámci optimálního efektu jsme se rozhodli přidat k této kombinaci piracetam. Léčba byla podávána před spaním v kombinaci 20 μg desmopresinu, 0,2 mg/kg oxybutininu a 30–40 μg piracetamu. Aplikace této kombinace trvala až jeden a půl roku. Jako standardní postupy byly použity odměňování, zapisování, kalendářní sledování a buzení rodiči kolem 23. hodiny. Vedlejší účinek – narušení spánku – byl pozorován jen u dvou dětí.

Vzhledem k tomuto účinku jsme vynechali po 6 měsících z této kombinace oxybutinin, po 9 měsících jsme snížili desmopresin na polovinu. Po roce jsme vynechali desmopresin úplně a po 15–18 měsících jsme ukončili aplikaci piracetamu. Objevily se dva relapsy EN. Po aplikaci desmopresinu s piracetamem jsme terapii po 6 měsících ukončili a další EN se již neobjevila.

V letech 2007–2010 jsme vynechali z terapie oxybutinin u dalších 32 pacientů s rezistentní EN. Zvýšili jsme o 50 % dávku piracetamu a výsledkem byl pozitivní a dlouhotrvající efekt u 97 % pacientů. Nenalezli jsme žádné vedlejší účinky desmopresinu nebo piracetamu.

Závěr: Naše limitované zkušenosti ukazují překvapivě velmi dobrý a trvalý efekt kombinace desmopresin a piracetam u rezistentní EN u 97 % pacientů.

SURPRISING POSITIVE EFFECT OF DESMOPRESSIN WITH NOOTROPICS IN CHILDREN WITH RESISTANT NOCTURNAL ENURESIS

Liška J., Holeček V., Sobotová Š., Čuláková B., Kepková M.

Mulač Hospital, Pilsen, Czech Republic

In the years 2003–2007 62 patients aged from 8 to 17 years, being 42 boys and 20 girls with resistant nocturnal enuresis (NE) were studied. After two years of experiments with desmopressin (Minirin) to resistant NE we were successful in 68%. The original treatment included desmopressin combined with oxybutinin. In spite of this combination the positive effect reached only 77%. We have observed following sleeping disorders: according to the work of Watanabe different types of arousal reactions especially in EEG changes were observed.

Having had only moderate effect using the above mentioned combination we decided to add piracetam. 20 µg /daily of desmopressin, 0,2 mg/kg of oxybutinin and 30–40 µg of piracetam were administered at bedtime. The application of this combination continued up to one and a half year. Standard proceedings as awards, approbations, calendar evidence, awaking from parents at 23 o'clock were used. Side effects (sleeping disturbances) were observed only in two children.

Due to this effect we eliminated after 6 months from this combination oxybutinin, after 9 months of therapy we reduced desmopressin to the half. After one year we eliminated desmopressin at all and after 15 to 18 months we stopped the application of piracetam. Two relapses of NE occurred. After the application desmopressin with piracetam after 6 months the therapy was stopped and NE didn't occur further.

In the years 2007–2010 we eliminated the therapy with oxybutinin and to the other 32 patients with resistant NE we increased piracetam therapy by 50%. This resulted to positive and long-term effect in 97% of patients. We didn't find any side-effects of desmopressin and piracetam in the whole group.

Conclusion: Our limited experience showed surprising good effect of combination desmopressin and piracetam in resistant NE resulting in positive and long-term effect in 97% of patients.

KVANTITATIVNÍ STANOVENÍ HLADINY HEPCIDINU V KRVÍ A MOČI U DĚTSKÝCH PACIENTŮ S NESPECIFICKÝMI STŘEVNÍMI ZÁNĚTY METODOU ELISA A POMOCÍ HMOTNOSTNÍ SPEKTROMETRIE

Houda J.¹, Džubák P.², Ludíková B.¹, Pozler O.³, Pospíšilová D.¹

¹Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

²Laboratoř experimentální medicíny při DK FN Olomouc

³Dětská klinika LF UK a FN Hradec Králové

Cílem práce je vypracování metodiky ke stanovení hladiny hepcidinu a pro-hepcidinu v krvi a moči dětských pacientů s nespecifickými střevními záněty a určení vztahu hepcidinu a pro-hepcidinu s typem anémie a s aktivitou zánětlivého onemocnění. Vyšetřovány byly vzorky pacientů s Crohnovou chorobou a ulcerózní kolitidou. Byla vytvořena databáze, která umožní sledovat v čase běžně dostupné laboratorní výsledky (hladina hemoglobinu, počet erytrocytů, MCV, MCH, hladiny sérového železa, ferritinu, sTfR) a klinický náález (fyzikální vyšetření, dotazníková metoda hodnotící fyzickou aktivitu, počet podaných transfuzí). Kvalitativní měření peptidů je provedeno ELISA metodou a hmotnostní spektrometrií. Databáze nyní obsahuje 81 pacientů (50 chlapců, 31 dívek) ve věku 6–18 let. U 61,7 % pacientů byla zjištěna anémie (Hb <120 g/l), u 12,3 % závažná anémie (Hb <100 g/l). U 48,8 % dětí byla zjištěna mikrocytární anémie a u 56,6 % hypochromní anémie. Hladina S-Fe snížena u 66,2 %, ferritin snížen u 51,5 %, sTfR byl zvýšen u 49,2 % pacientů. U 2 pacientů bylo pro závažnost anémie nutno podat transfuzi erytrocytů. Fyzickou aktivitu anémie ovlivnila u 7,4 % pacientů. Metodou ELISA bylo vyšetřeno prvních 13 pacientů. Hladina hepcidinu byla v rozmezí 12,7–87,3 ng/ml, 5 vyšetřovaných dětí mělo anémii a u 3 z nich byla zjištěna zvýšená hladina hepcidinu. Anémie se vyskytuje u 61,7 % pacientů s nespecifickými střevními záněty. Její přítomnost ovlivňuje nejen klinické příznaky primárního onemocnění, ale i celkový terapeutický přístup k těmto pacientům. Laboratorní parametry poukazují na abnormality v metabolismu železa. Jeho perorální substituce není obvykle účinná a většinou pacienty není dobře tolerována. Jednou z možných příčin může být zvýšená hladina hepcidinu, který svým působením ve střevní sliznici omezuje vstřebávání těchto přípravků. U 3 našich pacientů z 5 byla hladina hepcidinu zvýšená.

Tato práce byla podporována grantem IGA MZ ČR NS9951-4/2008.

QUANTIFICATION OF HEPcidIN IN BLOOD AND URINE OF CHILDREN WITH INFLAMMATORY BOWEL DISEASES BY ELISA METHOD AND MASS SPECTROMETRY

Houda J.¹, Džubák P.², Ludíková B.¹, Pozler O.³, Pospíšilová D.¹

¹Department of Pediatrics, Faculty of Medicine of Palacky University and Teaching Hospital in Olomouc, Czech Republic

²Laboratory of Experimental Medicine, Department of Pediatrics in Olomouc, Czech Republic

³Department of Pediatrics, Faculty of Medicine Charles University and Teaching Hospital in Hradec Králové, Czech Republic

The goal of the study is to create a method to determine the hepcidin and pro-hepcidin level in blood and urine in children with inflammatory bowel disease, then to define the relationship between hepcidin and pro-hepcidin with the type of anemia and with the activity of inflammatory disease. We collected blood and urine samples from patients with Crohn's disease or ulcerative colitis. Creating of the database helps to follow up the basic laboratory results (hemoglobin level, RBC, MCV, MCH, levels of iron, ferritin and sTfR) and clinical findings (physical examination, physical activity evaluated by question-form, number of transfusions). Quantification of the peptides is performed by ELISA method and by mass spectrometry.

We collected 81 patients (50 males, 31 females) in our database; the age is 6–18 years. We found anemia (Hb <120 g/l) in 61.7% of patients and serious anemia (Hb <100 g/l) in 12.3%. We described microcytic anemia in 48.8% and hypochromic anemia in 56.6% of the patients. The iron level was decreased in 66.2%, ferritin was decreased in 51.5% and increased sTfR level was found in 49.2%. In 2 patients it was necessary to administer transfusions of erythrocytes due to severity of anemia. Physical activity was affected in 7.4%. We performed ELISA test on 13 patients. The range of hepcidin level in blood was 12.7–87.3 ng/ml. 5 of tested children had anemia and 3 of them had increased hepcidin level over the normal range. Anemia was present in 61.7% of patients with inflammatory bowel disease. Its occurrence influenced not only the clinical symptoms of inflammatory disease but also the therapeutic approach. Laboratory findings showed the abnormal iron

metabolism. The oral iron therapy is often ineffective and not well tolerated. One of the possible reasons could be the increased level of hepcidin. Hepcidin inhibits the normal absorption of iron in intestinal mucosa. We found 3 of 5 patients having anemia and increased hepcidin level.

Study supported by grant IGA MZ ČR NS9951-4/2008.

MĚŘENÍ DÁVKY IONIZUJÍCÍHO ZÁŘENÍ PŘI CT VYŠETŘENÍ DĚTÍ A MOŽNOSTI JEJÍHO SNIŽOVÁNÍ

Tůma S., Daníčková K., Závoda P., Polovinčák M., Roček M.

Klinika zobrazovacích metod UK 2. LF, FN Motol, Praha

Cíl: Nesporný diagnostický přínos CT vyšetření přináší zvyšováním jejich počtů u dětí povinnost využít všechny možnosti k současnému snižování dávky ionizujícího záření. Proto byla na pracovištích UK 2. LF a FN Motol provedena série měření velikosti dávek a zváženy návrhy postupů směřujících k jejich snížení.

Materiál: Kermový index (CTDI) pomocí standardního homogenního CT fantomu a integrovaného měřicího systému Radcal 9010 s komorou 10 x 5-3CT byl měřen u různých způsobů CT vyšetření. Jednotlivá vyšetření v dětském věku přinesla orientační informace o rozdílech proti výsledkům u dospělých a o odlišnostech vyvolaných technicky se lišícím zařízením, postupem výkonu a změnami ve způsobu jeho hodnocení.

Výsledky: Obecně byla CT vyšetření různých oblastí spojena s nižší efektivní dávkou ve srovnání s dávkami u dospělých. Výjimku činilo CT vyšetření mozku. Nízkodávková technika CT plíc s jednoduchou spirálou snížila dávku o 32 %. Hodnocení nálezů s využitím automatického systému detekce bylo přesnější (Spearmanův koeficient 0,999 a 0,977) než tzv. předběžné čtení v průběhu vyšetření (koeficient 0,649). Zpřesnění nálezů přispívá ke snížení dávky ionizujícího záření omezením opakování výkonu.

Závěr: K ochraně dětí před radiační expozicí z CT vyšetření je třeba využít všech možností poskytovanych pilíři, na nichž je postavena jurisdikce v oblasti radiační ochrany – principu odůvodnění (risk versus zisk), principu optimalizace (ALARA) a principů technické úpravy přístrojového zařízení (CARE).

MEASUREMENT OF DOSES OF IONIZING RADIATION DURING CT EXAMINATION OF CHILDREN AND THE POSSIBILITY OF ITS REDUCTION

Tůma S., Daníčková K., Závoda P., Polovinčák M., Roček M.

Clinic for Imaging Methods, 2nd Medical Faculty of Charles University in Prague and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Objectives: The benefits of diagnostic CT examination in increasing number of children is a challenge to reduce the current dose of ionizing radiation. To get a concrete information series of measuring were performed.

Material: Kerma index (CTDI) using both standard homogeneous CT phantom and integrated measuring system Radcal 9010 with 10x5-3CT chamber was measured in different CT examinations. Individual examinations brought indicative information on the differences between children and adults using different CT equipment.

Results: In general, the CT examination of children was associated with a lower effective dose in comparison with doses in adults. Low-dose single spiral CT lung technique decreased the irradiation of children by 32 % (4,128 mGy versus 6,033 mGy in adults and 13,140 mGy in multi-detector equipment). The new experiences with the multidetector technique confirmed also the lowest dose in children (1,25 mGy) in comparison with the adults (3,3 mGy and 5,1 mGy respectively). The accurate evaluation by means of computer assisted detection (CAD) system (Spearman coefficient of 0.999 and 0.977) contributed to reduction of ionizing radiation by means of limiting repeat performance.

Conclusion: To protect children from exposure to radiation from CT examinations it should be taken every opportunity provided by pillars on which jurisdiction of radiation protection is based – the principle of the justifying (gain – risk ratio), the principle of the optimization (ALARA) and principles of technical adjustments to the combined applications to reduce exposure (C.A.R.E.).

INFLAMOMETRIA A JEJ VÝZNAM V MANAŽMENTE DETSKEJ ASTMY

Jeseňák M.^{1,2,3}, Babušíková E.^{2,4}, Havlíčková Z.^{1,2}, Kryštofová J.^{1,2}, Turčan T.^{1,2}, Michnová Z.^{1,2}, Rennerová Z.^{3,5}, Barreto M.³, Bánovčin P.^{1,2}

¹Klinika detí a dorastu UK JLF a MFN, Martin, Slovensko

²Centrum experimentálnej a klinickej respirológie UK JLF, Martin, Slovensko

³Clinica Pediatrica, Università La Sapienza, Rím, Taliansko

⁴Ústav lekárskej biochémie UK JLF, Martin, Slovensko

⁵Pneumo-alergo centrum, Bratislava, Slovensko

Úvod: Cieľom manažmentu detskej astmy je dosiahnutie dostatočnej kontroly nad ochorením pri minimálnej frekvencii príznakov a čo najnižšej dostačujúcej liečbe. Jednou z možností zabezpečenia optimálnej kontroly sú popri spirometrii a dotazníkoch aj inflamometrické metódy, a to najmä stanovenie oxidu dusnatého v exhalovanom vzduchu.

Cieľ: Cieľom našej práce bolo zhodnotiť prínos stanovenia exhalovaného oxidu dusnatého (FENO) a uhoľnatého (eCO) v manažmente detskej astmy a zároveň stanoviť, ktoré faktory ovplyvňujú výsledok týchto meraní.

Metódy: V populácii, ktorá sa skladala z 241 astmatikov a 75 detí kontrolnej skupiny, sme stanovili hladinu exhalovaného oxidu dusnatého (NIOX-Mino®, Aerocrine, Švédsko) a oxidu uhoľnatého (Smokerlyzer®, Bedfont, Kent, UK). Všetky deti podstúpili aj panel ďalších štandardizovaných klinických a laboratórnych vyšetrení.

Výsledky: Koncentrácia oxidu dusnatého a uhoľnatého ako aj iné vyšetřované parametre sa menili v závislosti od klinických alebo laboratórnych charakteristík testovaných detí. Astmatici v porovnaní s kontrolnou skupinou vykazovali vyššie hodnoty FENO aj eCO, pričom najvyššie hodnoty FENO sme zaznamenali počas akútnej exacerbácie. Najmä atopická astma a astma asociovaná s alergickou rinitídou boli charakterizované vyššími hodnotami FENO a eCO v porovnaní s neatopickou a izolovanou astmou. Hodnoty FENO pozitívne korelovali so stupňom eozinofílie, hladinou celkových sérových IgE, s % prediktívnej hodnoty forsírovanej vitálnej kapacity a so stúpajúcim vekom. Chlapci mali vyššie hodnoty FENO ako dievčatá. Pozorovali sme hraničnú koreláciu medzi FENO a výsledkom testu kontroly astmy.

Záver: Stanovenie exhalovaného oxidu dusnatého je významným nástrojom efektívneho manažmentu detského astmatika. V porovnaní s FENO má eCO klinicky menší význam a nemožno ho štandardne odporučiť na široké použitie. Pri posudzovaní hodnoty FENO treba brať do úvahy viaceré faktory, ktoré môžu ovplyvniť jeho hodnoty bez ohľadu na klinické štádium bronchiálnej astmy.

Táto práca bola podporená Grantom Ministerstva zdravotníctva SR 2006/38-UK-05 a projektom "Centrum experimentálnej a klinickej respirológie", ktorý je spolufinancovaný zo zdrojov ES – Európskeho fondu regionálneho rozvoja.

INFLAMMATORY AND ITS SIGNIFICANCE IN THE ASTHMA MANAGEMENT IN CHILDREN

Jeseňák M.^{1,2,3}, Babušíková E.^{2,4},
Havlíčková Z.^{1,2}, Kryštofová J.^{1,2},
Turčan T.^{1,2}, Michnová Z.^{1,2}, Rennerová Z.^{3,5},
Barreto M.³, Bánovčín P.^{1,2}

¹Department of Paediatrics UC JFM, Martin, Slovakia

²Center of Experimental and Clinical Respiratory UC JFM, Martin, Slovakia

³Clinica Pediatrics, Inversita La Sapienza, Rome, Italy

⁴Department of Medical Biochemistry UC JFM, Martin, Slovakia

⁵Pneumo-alergo Centrum, Bratislava, Slovakia

Introduction: The aim of asthma management is the achievement of sufficient and adequate control over the disease with the minimal frequency of clinical symptoms and the lower sufficient therapy. Another possible tools how to achieve optimal asthma control are besides spirometry and questionnaires also so-called inflamometric methods, especially the measurement of exhaled nitric oxide.

Aim: The aim of our work was the evaluation of the contribution of the measurement of exhaled nitric oxide (FENO) and carbon monoxide (eCO) in the management of child asthma. We also analyzed all the possible factors influencing the final outcome of these measurements.

Methods: In the population consisting of 241 asthmatics and 75 healthy controls we measured the levels of exhaled nitric oxide (NIOX-Mino®, Aerocrine, Sweden) and carbon monoxide (Smokerlyzer®, Bedfont, Kent, UK). All the children underwent also the panel of other standardized clinical and laboratory tests.

Results: Concentration of nitric oxide and carbon monoxide and also the other investigated parameters varied according to the clinical and laboratory characteristics of the tested children. Asthmatics yielded increased levels of FENO and eCO compared to healthy controls, and the highest levels were noted during the acute asthma exacerbations. Children with atopic asthma and with concomitant allergic rhinoconjunctivitis showed higher levels of FENO and eCO in comparison with those with non-atopic or isolated asthma. The concentration of FENO correlated significantly with the degree of peripheral blood eosinophilia, total serum levels of IgE, with % predicted of forced vital capacity and with increasing age. Boys had higher FENO than girls. We found borderline

correlation between FENO and total score in asthma control test and significant correlation between FENO and eCO.

Conclusions: The measurement of exhaled nitric oxide and carbon monoxide is important tool of effective management of asthmatic children. Compared to FENO, eCO showed lower clinical significance and we cannot recommend it for common clinical use. In assessment of FENO levels, it is necessary to take into consideration several factors with possible influence on the final value independently from clinical stage of asthma.

The study is supported by Grant 2006/38-UK-05 from Ministry of Health and by project "Centre of Experimental and Clinical Respiratory" which is co-sponsored by European Regional Development Fund.

INVAZIVNÍ PNEUMOKOKOVÉ INFEKCE NA JIRP DK FN PLZEŇ V LETECH 2007–2009

Fremuth J., Kobr J., Pizingerová K.,
Šašek L.

JIRP Dětské kliniky Fakultní nemocnice Plzeň

Autoři prezentují retrospektivně analyzovaný soubor 34 dětských pacientů hospitalizovaných pro invazivní pneumokokové infekce na JIRP DK FN Plzeň v letech 2007–2009. Soubor tvořilo 23 chlapců a 11 dívek o průměrném věku 5,7 roku (0,5–18). Třicet pacientů bylo hospitalizováno pro rozsáhlou pneumonii či pleuropneumonii, 3 děti pro meningitidu a 1 dítě pro septický stav bez nálezu origa. Ve 3 případech se jednalo o pacienty s dokončeným očkováním proti pneumokokové infekci. Průměrná délka hospitalizace byla 13,5 dne (3–33). Virologické vyšetření prokázalo současnou probíhající akutní virovou infekci u celkem 9 dětí. Přítomnost bakterie *Streptococcus pneumoniae* byla prokázána v 17 případech kulturačně v dýchacích cestách, v 7 případech v hemokultuře, v 8 případech v pleurálním výpotku a ve 24 případech byla prokázána pozitivita pneumokokového antigenu v moči. Devatenáct pacientů s plicní formou infekce vyžadovalo inserci hrudního drénu s nutností aplikace lokální fibrinolýzy v 17 případech. Analýza pleurálního výpotku potvrdila ve všech případech přítomnost exsudátu. Sedm pacientů z této podskupiny vyžadovalo též arteficiální ventilační podporu pro akutní respirační selhání s průměrnou délkou ventilační podpory 9 dnů (7–14).

INVASIVE PNEUMOCOCCAL INFECTIONS IN PEDIATRIC ICU, DEPARTMENT OF PEDIATRICS, THE UNIVERSITY HOSPITAL IN PILSEN, 2007–2009

Fremuth J., Kobr J., Pizingerová K., Šašek L.

*Pediatric ICU, Department of Pediatrics,
The University Hospital in Pilsen, Czech Republic*

The authors present a group of retrospectively analyzed 34 pediatric patients hospitalized for invasive pneumococcal infections in ICU, Department of Pediatrics, The University Hospital in Pilsen in 2007–2009. Sample consisted of 23 boys and 11 girls with an average age of 5.7 years (0.5–18). 30 patients were hospitalized for pneumonia or extensive pleuropneumonia, 3 children for meningitis, and 1 child for the septic state of unknown origin. 3 of these cases were patients with completed vaccination against pneumococcal infection. The average length of hospital stay was 13.5 days (3–33). Virological examinations showed concurrent acute viral infection in a total of 9 children. The presence of *Streptococcus pneumoniae* has been demonstrated in 17 cases by positive culture in the airways, in 7 cases by positive blood culture, in 8 cases by positive culture in pleural effusion and 24 cases of infection were proved by presence of pneumococcal antigen in urine. 19 patients with pulmonary infection required chest tube insertion, application of local fibrinolysis was necessary in 17 cases. Analysis of pleural effusion in all cases confirmed the presence of exudate. 7 patients from this subgroup required also mechanical ventilation for acute respiratory failure with an average length of ventilatory support for 9 days (7–14).

VÝZNAM HYPERSIGNÁLNÍCH LOŽISEK V T2 VÁŽENÝCH OBRAZECH NA MRI VYŠETŘENÍ MOZKU PRO STANOVENÍ DIAGNÓZY NEUROFIBROMATOSIS VON RECKLINGHAUSEN TYP 1

Petrák B.¹, Lisý J.², Kalužová M.¹, Kraus J.¹

¹Klinika dětské neurologie, UK 2. LF a FN Motol, Praha

²Klinika zobrazovacích metod, UK 2. LF a FN Motol, Praha

Úvod: Diagnóza neurofibromatosis von Recklinghausen typ 1 (NF1) je definována souborem diagnostických kritérií: na kůži skvrny café au lait, freckling na kůži, neurofibromy, Lischovy noduly, gliom optické dráhy, charakteristická kostní

léze a příbuzný 1. stupně s diagnózou NF1. Diagnóza NF1 je potvrzena při nálezů alespoň 2 ze 7 uvedených diagnostických kritérií. Hypersignální ložiska v T2 vážených obrazech (FASI) MRI vyšetření mozku, lokalizovaná v bílé hmotě a v hluboké šedé hmotě mozku, jsou typickými nálezy u dětí s diagnózou NF1. Někdy jsou tato ložiska popisována jako hamartomy nebo „unidentified bright object“ (UBO).

Cíl studie: Tato studie sleduje výskyt FASI u dětí s diagnózou NF1 a možnost využití FASI jako diagnostického kritéria NF1.

Metoda: Je sledována skupina 180 dětí s diagnózou NF1 stanovenou podle diagnostických kritérií. Všechny děti měly provedeno MRI vyšetření mozku. Frekvence nálezů FASI na MRI mozku u dětí s NF1 byla porovnána s nálezy na MRI mozku u kontrolní skupiny 180 dětí s odlišnými diagnózami (s vyloučením dětí s diagnózami ze skupiny neurokutánních syndromů). Dále byla frekvence nálezů FASI porovnána s frekvencí nálezů jednotlivých diagnostických kritérií pro NF1.

Výsledky: U 155/180 (86 %) pacientů s NF1 bylo nalezeno jedno nebo více ložisek FASI. Rozdíl mezi frekvencí výskytu FASI u pacientů s NF1 a dětí v kontrolní skupině (17/180 [9 %]) je statisticky vysoce významný ($p < 0,001$). Jednotlivá diagnostická kritéria byla u sledované skupiny dětí s NF1 nalezena s následující frekvencí: skvrny café au lait na kůži: 178/180 (99 %), freckling 141/180 (78 %), neurofibromy 122/180 (68 %), příbuzný prvního stupně s NF1 110/180 (61 %), Lischovy noduly 76/180 (42 %), gliomy optické dráhy 49/180 (27 %), kostní léze 16/180 (9 % – na RTG byla vyšetřena jen část sledované skupiny).

Závěry: Nálezy FASI jsou v T2 vážených obrazech na MRI vyšetření mozku u dětí s diagnózou NF1 významně častější než u dětí z kontrolní skupiny. Frekvence výskytu FASI je u dětí s NF1 srovnatelná s frekvencí nálezů jednotlivých diagnostických kritérií. FASI je tak možno považovat za dodatečné pomocné kritérium nebo dokonce budoucí nové diagnostické kritérium NF1 – především v dětském věku.

Podporováno MZO FNM2005, AV CR 1 ET 101210513.

SIGNIFICANCE OF THE FOCAL AREAS OF SIGNAL INTENSITY ON BRAIN T2-WEIGHTED MAGNETIC RESONANCE IMAGING SCANS FOR THE DIAGNOSIS OF NEUROFIBROMATOSIS VON RECKLINGHAUSEN TYPE 1

Petrák B.¹, Lisý J.², Kalužová M.¹, Kraus J.¹

¹Dept. of Child Neurology, Charles University – 2nd Medical School and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

²Dept. of Imaging Methods, Charles University – 2nd Medical School and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Introduction: Neurofibromatosis von Recklinghausen type 1 (NF1) is characterized by the following diagnostic criteria: café au lait spots, freckling, neurofibromas, Lisch nodules, optic glioma, distinct osseous lesions, and first-degree relative with NF1. The presence at least 2 of 7 these diagnostic criteria to confirm the NF1 diagnosis. Focal areas of signal intensity (FASI) in white matter and deep gray matter are typical brain MRI findings in children with NF1. Sometimes are these areas describe as hamartomas or „unidentified bright object“ (UBO).

Objective: This study evaluated the frequency of FASI and the possibility of using FASI as a diagnostic criterion of the NF1.

Methods: In a group of 180 children, the diagnosis of NF1 was confirmed in keeping with the diagnostic criteria. All children had MRI examination of the brain. The MRI findings of FASI in the children with NF1 were compared both with the brain MRI findings of the control group of 180 children with different diagnoses (excluding patients with NF1 and other neurocutaneous syndromes), and with frequencies of the of the diagnostic criteria.

Results: In 155/180 (86%) patients with NF1 one or more FASI were found. The difference between frequency of FASI in the NF1 group and in the control group (17/180 [9%]) is highly significant ($p < 0.001$). The frequencies of the diagnostic criteria were as follows: café au lait spots 178/180 (99%), freckling 141/180 (78%), neurofibromas 122/180 (68%), first-degree relatives 110/180 (61%), Lisch nodules 76/180 (42%), optic glioma 49/180 (27%), osseous lesion 16/180 (9% – only partial X-ray examination of the subjects).

Conclusions: The findings of FASI in T2-weighted images of the brain MRI are significantly frequent in children with NF1. Frequency of FASI is comparable with frequency of diagnostic criteria. FASI could be proposed as an additional or new criterion for the NF1, mainly in childhood.

Supported by MZOFNM2005, AV CR 1 ET 101210513.

NOVÁ VARIANTA DIAGNÓZY PHACOMATOSIS PIGMENTOKERATOTICA?

Petrák B.¹, Čapková Š.², Bláhová K.³,
Kodetová D.⁴, Skalická V.³, Lisý J.⁵,
Mališ J.⁶, Kalužová M.¹

¹Klinika dětské neurologie UK 2. LF a FN Motol, Praha

²Dětská dermatovenerologická ambulance, Poliklinika FN Motol, Praha

³Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

⁴Ústav patologie a molekulární medicíny UK 2. LF a FN Motol, Praha

⁵Klinika zobrazovacích metod UK 2. LF a FN Motol, Praha

⁶Klinika dětské hematologie a onkologie UK 2. LF a FN Motol, Praha

Úvod: Syndrom epidermálního névu (ENS) je vzácné neurokutánní onemocnění, které je charakterizováno nálezem epidermálního névu (EN) spolu se změnami v dalších systémech.

ENS se dále dělí podle kožního nálezu typu EN, včetně typu „inflammatory linear verrucous epidermal nevus“ (ILVEN). Diagnóza phacomatosis pigmentokeratotica (PPK) je definována současným nálezem speckled lentiginous nevus (= nevus spilus) (SLN) a EN charakteru nevus sebaceus a odpovídá tak jednotkám řazeným do skupiny syndromů s dvojitým névem.

Cíl studie: Kazuistika vzácného onemocnění, které je charakterizováno současným nálezem ILVEN a SLN, za současného nálezu širokého spektra klinických změn. Jedná se o novou variantu PPK?

Metoda – kazuistika: Sledovaná dívka měla od narození mnohočetné žlutooranžové hyperkeratotické verukózní kožní léze probíhající lineárně podél Blaschkeových linií na hlavě, trupu a končetinách. Tyto léze byly lokalizovány především na pravé straně těla, tváře a levé straně hlavy (spolu s alopecií). Histopatologická vyšetření provedených kožních biopsií odpovídala obrazu ILVEN. U dívky se objevila řada různých patologií, včetně psychomotorické retardace, pravostranné hemiparézy, mikrocefalie, částečné poruchy sluchu, hypofosfatemické vitamin D-rezistentní rachitidy, pubertas praecox a hemihypertrofie levé poloviny tváře a levostranných končetin. Na MRI mozku byla nalezena lehká atrofie levé hemisféry. Parciální motorické epileptické záchvaty se rozvinuly ve věku 13 měsíců. Ve věku 7 měsíců se objevil SLN a ve 22 měsících věku byl diagnostikován alveolární rhabdomyosarkom. Dívka zemřela ve 22 měsících na bronchopneumonii.

Výsledky: Histopatologická vyšetření provedených kožních biopsií odpovídala nálezů ILVEN. Klinický obraz pak postupně získal charakter

“syndromu dvojího névu”, což by odpovídalo diagnóze PPK, kdyby byl jako epidermální névus prokázán névus sebaceus místo nalezeného ILVEN.

Závěry: U naší pacientky byly současně prokázány téměř všechny klinické komplikace, popsané jednotlivě u různých pacientů s diagnózami ENS nebo PPK. Podle klinického obrazu hodnotíme její diagnózu jako variantu PPK s EN charakteru ILVEN. Rozvoj alveolárního rhabdomyosarkomu potvrzuje zvýšené riziko manifestace nádorových procesů u diagnózy syndromu epidermálního névu a PPK.

Podporováno MZOFNM 2005.

A NEW VARIANT OF THE PHACOMATOSIS PIGMENTOKERATOTICA?

Petrák B.¹, Čapková Š.², Bláhová K.³, Kodetová D.⁴, Skalická V.³, Lisý J.⁵, Mališ J.⁶, Kalužová M.¹

¹Department of Child Neurology, Charles University – 2nd Medical School and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

²Department of Pediatric Dermatology, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

³Pediatric Department, Charles University – 2nd Medical School and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

⁴Institute of Pathology and Molecular Medicine, Charles University – 2nd Medical School and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

⁵Department of Imaging Methods, Charles University – 2nd Medical School and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

⁶Department of Pediatric Hematology and Oncology, Charles University – 2nd Medical School and University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

Introduction: Epidermal nevus syndrome (ENS) is a rare neurocutaneous disorder, characterized by epidermal nevi (EN) in association with abnormalities in various systems. This condition is defined by a cutaneous phenotype of EN, including inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN). Phacomatosis pigmentokeratitica (PPK) represent a specific twin nevus syndrome in which a speckled lentiginous nevus (SLN) is associated with an organoid nevus with sebaceous differentiation (nevus sebaceus).

Objective: Case report of the rare disease characterised by ILVEN and SLN in association with wide spectrum of clinical abnormalities. Is it a new variant of the PPK?

Methods – case description: The girl have had a multiple yellow to orange verrucous hyperkeratotic skin lesions linearly distributed over the

head, trunk and extremities along the lines of Blaschko since her birth. These lesions had been distributed predominantly on the right part of the body, face and left part of the head (associated with alopecia). Skin biopsy specimens were histopathologically compatible with the picture of ILVEN. She had presented various abnormalities, including motoric and mental delay, right side hemiparesis, microcephaly, partial deafness, hypophosphataemic vitamin D-resistant rickets, precocious puberty and hemihypertrophy of the left part of face and left-side extremities. Brain MRI presented mild atrophy of the left hemisphere. An epilepsy with partial seizures developed at the age of 13 months. Picture of a SLN developed at the age of 7 months. Alveolar rhabdomyosarcoma was diagnosed at the age of 22 months. The girl died of bronchopneumonia at the 22 months of age.

Results: The skin biopsy specimens in our patient were histopathologically compatible with ILVEN. Clinical picture has characteristics of “twin nevus” syndrome, and it is very close to PPK, however we have observed ILVEN instead of nevus sebaceous.

Conclusions: Nearly all of the clinical complications (normally described individually in patients with diagnosis of ENS and PPK) were observed simultaneously in our patient. We regard these findings as a variant of the PPK with ILVEN. The alveolar rhabdomyosarcoma manifestation confirms higher occurrence tumors in epidermal nevus syndrome and PPK.

Supported by MZOFNM 2005.

MONOGENNÍ HYPERTENZE

Doležel Z., Dostálková D., Štarha J.

Pediatrická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Arteriální hypertenze (HT) patří k nejvýznamnějším rizikovým faktorům kardiovaskulárních chorob dospělé populace zejména pak v industrializovaných zemích. Je objektivně prokázáno, že včasná diagnostika a léčba HT je nezbytná již v dětském věku, neboť jde o strategii, jejímž prostřednictvím lze příznivě ovlivnit morbiditu a mortalitu v dospělosti. Některé údaje uvádějí, že HT je bezprostředně ohrožena na celém světě 1 miliarda lidí.

Účel přehledu: U dětí je prevalence HT udávána kolem 1 %. Tento údaj však začíná být podle závěrů recentních studií korigován a uváděna je prevalence 4–5 %. Je to zejména důsledek vzestupu počtu dětí s nadváhou a obezích. V populaci dětí tak s vysokou pravděpodobností primární HT začíná významným způsobem narůstat. Rozvoj

molekulárně genetických metod umožnil detailnější poznání příčin sekundární HT, které jsou souborně označovány jako monogenní formy HT (MHT). Jednotlivé nozologické jednotky skupiny MHT jsou charakterizovány tím, že je u nich porušen buď transport elektrolytů v tubulárním úseku nefronu, nebo je poškozena tvorba anebo aktivity některého z hormonů s mineralokortikoidním účinkem. Typickým laboratorním fenoménem MHT je snížená plazmatická koncentrace reninu vyjadřovaná jako plazmatická reninová aktivita (PRA). Do skupiny MHT patří: Familiární hyperaldosteronismus typ I, II a III, Liddleův syndrom, Gordonův syndrom, Syndrom zdánlivé nadprodukce mineralokortikoidů, Vrozená adrenální hyperplazie a Mutace mineralokortikoidního receptoru. Některé z entit MHT se mohou projevit již v dětském věku a je proto nezbytné na ně pamatovat.

Závěr: V současnosti stoupá význam molekulárně genetických analýz, které umožňují precizní diagnostiku a následnou léčbu řady různých onemocnění, včetně MHT.

MONOGENIC HYPERTENSION

Doležel Z., Dostálková D., Štarha J.

Dept. of Pediatrics, Medical School of Masaryk Univ. and Univ. Hosp. Brno, Czech Republic

Introduction: Hypertension (H) has become an epidemic affecting nearly 1 milliard individuals worldwide. Uncontrolled H increases the risk of cardiovascular and chronic kidney disease, and there is a direct relationship between the risks of stroke, heart attack, heart failure, kidney disease and the severity of H.

Purpose of review: Recent studies have shown that end organ damage such as atherosclerosis and left ventricular hypertrophy are common in the setting of mild H in children and adolescents, increasing their risk of cardiovascular disease as adults. H is usually an asymptomatic disease but children with severe uncontrolled H may present with seizures, stroke, encephalopathy and heart failure. Primary H is currently the most common cause of H in children. Usually is mild and associated with overweight or obesity. Children with severe H, unlike adults, usually have secondary causes of H. Of the secondary causes of H in pediatrics, the majority include diseases that affect glomerular filtration, ion transport or hormonal messages to the kidney.

Based on plasma renin level measured as plasma renin activity (PRA), hypertensive individuals can be classified as low, normal or high-renin hypertensives. This classification system is relevant

and widespread, as PRA status is related to distinct pathophysiological mechanisms that sustain high blood pressure and may even predict responsiveness to different antihypertensive treatments. Some children develop H because of a defect in a single gene, so called monogenic H. The genes responsible for these disorders have all been cloned and all participate in pathways involved in heightened renal sodium reabsorption. The increased sodium reabsorption arises in the distal nephron and leads to volume expansion and H. This review will briefly explore the recently identified molecular mechanisms and pathogenesis of genetic disorders that cause H in children. Monogenic forms of H are: Familial hyperaldosteronism type I, II, and III, Liddle's syndrome, Gordon's syndrome, Apparent mineralocorticoid excess, Congenital adrenal hyperplasia type IV and V, and Mineralocorticoid receptor-activating mutation.

Conclusion: Genetic testing, which is increasingly available, can facilitate timely diagnosis and treatment of monogenic forms of H.

EFEKTIVITA NOVOROZENECKÉHO SCREENINGU V ČESKÉ REPUBLICE

Votava F.¹, Kožich V.², Šťastná S.², Chrástina P.², Adam T.³, Friedecký D.³, Vinohradská H.⁴, Kračmar P.¹, Balaščíková M.⁵, Piskáčková T.⁵, Macek M. Jr.⁵, Gaillyová R.⁶, Švagera Z.⁷

¹*Klinika dětí a dorostu, UK 3. lékařská fakulta a FN Královské Vinohrady, Praha*

²*Ústav dědičných metabolických poruch, UK*

¹*lékařská fakulta a Všeobecná fakultní nemocnice, Praha*

³*Laboratoř dědičných metabolických poruch, UP Lékařská fakulta a FN, Olomouc*

⁴*Oddělení klinické biochemie a hematologie, pracoviště Dětská nemocnice, MU Lékařská fakulta a FN Brno*

⁵*Ústav biologie a lékařské genetiky, UK 2. lékařská fakulta a FN Motol, Praha*

⁶*Oddělení lékařské genetiky, MU Lékařská fakulta a FN Brno*

⁷*Ústav klinické biochemie, FNsP Ostrava*

Úvod: V ČR jsou pravidelně celoplošně metodou suché kapky krve (SKK) na filtračním papíře od roku 1975 vyhledáváni pacienti s fenylketonurií (PKU); od roku 1985 s vrozenou hypotyreózou (CH); od roku 2006 s kongenitální adrenální hyperplazií (CAH) a od 1. 10. 2009 s cystickou fibrózou (CF), leucinózou (MSUD), glutarovou acidurií typu I (GA I), izovalerovou acidurií (IVA), deficitem acyl-CoA dehydrogenázy mastných kyselin se středně dlouhým, dlouhým a velmi dlouhým řetězcem (MCADD, LCHADD a VLCADD), defici-

tem karnitinpalmitoyltransferázy I a II (CPTDD I a II) a deficitem karnitinacylkarnitrintranslokázy (CACTD). Smyslem sdělení je shrnutí výsledků novorozeneckého screeningu (NS) za období 2002–2009.

Metodika: Ve sledovaném období 1. 1. 2002 až 31. 12. 2009 se narodilo 844 724 novorozenců. U nich byla změřena koncentrace fenylalaninu (Phe) bakteriálně inhibiční metodou, enzymoimunoesejí, chromatograficky nebo tandemovou hmotnostní spektrometrií (MS/MS) a koncentrace tyreotropního hormonu (TSH) pomocí fluoroimunoeseje (FIA). U 418 510 byla změřena koncentrace 17-hydroxyprogesteronu (17OHP) pomocí FIA. U 21 617 novorozenců byla změřena koncentrace imunoreaktivního trypsinogenu (IRT) pomocí FIA a u 276 z nich s pozitivní hodnotou IRT byla provedena analýza *CFTR* genu přímo v originálních SKK. U 28 241 novorozenců byly analyzovány příslušné metabolity pomocí MS/MS.

Výsledky: Bylo zachyceno 1043 probandů se zvýšenou koncentrací Phe, u 106 byla diagnostikována PKU (prevalence 1:7969). Četnost falešné pozitivity ("false positivity rate" – FPR) činila 0,109 %. Dále bylo zachyceno 611 probandů se zvýšenou koncentrací TSH, u 211 byla diagnostikována permanentní CH (prevalence 1:4003) a FPR činila 0,072 %. Se zvýšenou koncentrací 17OHP bylo detekováno 2363 probandů. CAH byla diagnostikována u 37. U 2 pacientů s CAH nebyla koncentrace 17OHP v suché kapce zvýšena, což představuje prevalenci 1:10 731, diagnostickou senzitivitu 0,95 a FPR 0,56 %. S jednou nebo dvěma mutacemi *CFTR* genu bylo detekováno 9 probandů, CF byla potvrzena u 3 (prevalence 1:5040), FPR 0,028 %. Dále bylo zachyceno 49 probandů s abnormálním spektrem metabolitů (kromě Phe), u 1 byla diagnostikována MSUD (prevalence 1:28 241) a u 1 MCADD (prevalence 1:28 241), FPR 0,174 %.

Závěr: NS je účinný nástroj včasné diagnostiky uvedených onemocnění. Problémem je vysoká FPR u CAH představující významnou zátěž zdravé části populace a je zapotřebí hledat cestu k jejímu snížení. Rozšíření spektra screenovaných chorob v roce 2009 o CF a 9 dalších dědičných metabolických poruch představuje zásadní posun NS na úroveň jiných vyspělých zemí, hodnocení efektivity je zatím orientační vzhledem k malému počtu vyšetřených.

Podpora: IGA MZ ČR 9986/3 a 9981/3, MSM0021620814, VFN MZOVFN2005.

EFFICIENCY OF THE NEWBORN SCREENING IN THE CZECH REPUBLIC

Votava F.¹, Kožich V.², Šťastná S.², Chrastina P.², Adam T.³, Friedecký D.³, Vinohradská H.⁴, Kračmar P.¹, Balaščíková M.⁵, Piskáčková T.⁵, Macek M. Jr.⁵, Gaillyová R.⁶, Švagera Z.⁷

¹Dept. of Pediatrics, Charles University, 3rd Faculty of Medicine, University Hospital Královské Vinohrady, Prague, Czech Republic

²Institute of Inherited Metabolic Disorders, Charles University, 1st Faculty of Medicine, General University Hospital, Prague, Czech Republic

³Laboratory of Inherited Metabolic Disorders, Palacký University, Faculty of Medicine, University Hospital Olomouc, Czech Republic

⁴Dept. of Clinical Biochemistry and Hematology, Children Hospital, Masaryk University, Faculty of Medicine, University Hospital Brno, Czech Republic

⁵Institute of Biology and Medical Genetics, Charles University, 2nd Faculty of Medicine, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic

⁶Dept. of Medical Genetics, Masaryk University, Faculty of Medicine, University Hospital Brno, Czech Republic

⁷Institute of Clinical Biochemistry, University Hospital Ostrava, Czech Republic

Background: The nationwide newborn screening (NS) by use of dried blood spots (DBS) on the filter paper was started in 1975 for phenylketonuria (PKU); in 1985 for congenital hypothyreosis (CH); in 2006 for congenital adrenal hyperplasia (CAH) and since Oct. 1st 2009 for cystic fibrosis (CF), maple syrup urine disease (MSUD), glutaric aciduria type I (GA I), isovaleric aciduria (IVA), medium, long and very long chain fatty acid acyl-CoA dehydrogenase deficiency (MCADD, LCHDD and VLCADD), carnitine palmitoyltransferase I and II deficiency (CPTDD I and II) and carnitine-acylcarnitine translocase deficiency (CACTD). The aim is to summarize results from I/2002 through XII/2009.

Methods: A total of 844,724 newborns were born in observed period. The level of phenylalanine (Phe) by use of bacterial inhibition method or enzymoimmunoassay or chromatography or tandem mass spectrometry (MS/MS) and the level of thyrotropin (TSH) by fluoroimmunoassay (FIA) were measured in each of them. The level of 17-hydroxyprogesterone (17OHP) by FIA was assayed in 418,510 newborns. The level of immunoreactive trypsinogen (IRT) by FIA was measured in 21,617 newborns and the *CFTR* gene was analysed directly in original DBS in 276 of them with the highest IRT levels. The spectrum of metabolites was analysed in 28,241 newborns by MS/MS.

Results: The elevated Phe was detected in 1,043 newborns, PKU was diagnosed in 106 of them (prevalence 1:7,969). It represents false positivity rate (FPR) 0.109%. Elevated TSH was found in 611 newborns, permanent CH was confirmed in 211 (prevalence 1:4,003), FPR counts 0.072%. 2,363 babies had abnormal 17OHP but CAH was confirmed in 37 of them. 2 CAH patients diagnosed clinically had 17OHP in DBS below cutoff. It represents prevalence 1:10,731, detection rate 0.95 and FPR 0.56%. At least one mutation in *CFTR* gene was detected in 9 newborns, CF was confirmed in 3 (prevalence 1:5,040), FPR 0.028%. Abnormal metabolite spectrum was found in 49 babies (except Phe), 1 MSUD

case (prevalence 1:28,241) and 1 MCADD case (prevalence 1:28,241) were captured, FPR 0.174%.

Conclusion: NS is an effectual tool for detection of screened diseases. High FPR in CAH is a significant stress for families of healthy newborns and must be improved. The expansion of screened diseases in 2009 is an advance of public health, nevertheless, current efficiency assessment is vague due to low number of screened newborns.

Supported by Ministry of Health, CZ, projects IGA 9986/3 a 9981/3 and Ministry of Education, CZ, project MSM0021620814 and VFN MZOVFN2005.

SEKCE HEMATOONKOLOGIE

NĚKTERÉ FUNKČNÍ PARAMETRY PLIC U PACIENTŮ PO ONKOLOGICKÉ LÉČBĚ

Hrstková H.¹, Šťastná J.¹, Tomášková I.², Nováková Z.³, Honzíková N.³

¹1. dětská interní klinika LF MU a FN Brno

²Interní kardiologická klinika LF MU a FN Brno

³Fyziologický ústav LF MU, Brno

Cíl studie: Srovnávali jsme některé parametry spirometrie a spiroergometrie u souboru pacientů po onkologické léčbě a u zdravých osob.

Metody: Vyšetřili jsme 195 dětí, dospívajících a mladých dospělých; z toho 135 pacientů po onkologické léčbě (akutní lymfoblastická leukémie, maligní lymfomy, histiocytózy; skupina O), 4–14 let od ukončení komplexní protinádorové terapie, a 60 zdravých věkově stejně starých osob (kontrolní skupina Z). Některé parametry funkčního vyšetření plic (celková vitální kapacita FVC; jednosekundová vitální kapacita FEV1) jsme testovali standardním postupem v klidu (Oxycon delta, Jaeger). Pro spiroergometrii jsme zvolili kontinuální zátěž 4 W/20 s do maxima. Naměřené hodnoty byly statisticky zpracovány (Wilcoxonův test).

Výsledky: Mezi skupinami pacientů a zdravých osob jsme našli statisticky významné rozdíly u následujících parametrů – onkologičtí pacienti versus zdravé kontroly: FVC = $3,41 \pm 1,17$; FEV1 = $3,16 \pm 1,07$ vs FVC = $4,01 \pm 0,9$ litr; FEV1 = $3,68 \pm 0,98$ litr; $p < 0,01$; tolerance zátěže TZ = $2,89 \pm 0,59$ vs $3,1 \pm 0,64$ W/kg; $p < 0,05$; spotřeba kyslíku při zátěži $VO_2 = 38,71 \pm 9,63$ vs $43,52 \pm 11,03$ ml/min/kg; $p < 0,01$).

Závěry: Pacienti po protinádorové léčbě vykazují celkově sníženou výkonnost organismu a snížené parametry funkčního vyšetření plic.

Podpořeno výzkumným záměrem VVZ MSMT č. 0021622402.

SOME RESPIRATORY PARAMETERS IN PATIENTS AFTER ONCOLOGICAL THERAPY

Hrstková H.¹, Šťastná J.¹, Tomášková I.², Nováková Z.³, Honzíková N.³

¹Department of Paediatric Internal Medicine, Faculty of Medicine, MU and Faculty Hospital Brno, Czech Republic

²Department of Internal Medicine-Cardiology, Faculty Hospital Brno and Faculty of Medicine, MU, Brno, Czech Republic

³Department of Physiology, Faculty of Medicine, MU, Brno, Czech Republic

Aim of study: We compared some respiratory parameters of spirometric examination and spiroergometry examinations between two groups: oncological patients and healthy controls.

Methods: We examined 195 children, adolescents, and young adults; 135 patients (group O) after oncological therapy (acute lymphoblastic leukaemia, malignant lymphoma, histiocytosis), for 4 to 14 years after termination of the complete oncological therapy, and 60 healthy controls of the same age (group Z). Spirometric parameters (FVC = forced vital capacity; FEV1 = forced expiratory vital capacity in 1 second) were tested by standard way at rest conditions (Oxycon delta, Jaeger). For the spiroergometry examination we chose a nearly continual workload of 4 W/20 s until the maximum workload. Our results were statistically analysed (Wilcoxon test).

Results: We observed a statistically significant

decrease of the following values (group O in comparison with group Z): FVC=3.41±1.17; FEVC1=3.16±1.1 L vs FVC=4.01±0.9; FEVC1=3.68±0.98 L; p<0.01; tolerated workload TW=2.89±0.59 vs 3.1±0.64 W/kg; p<0.05) and consumption of oxygen during the workload VO₂=38.71±9.63 vs 43.52±11.03 ml/min/kg; p<0.01).

Conclusion: We can conclude that complete oncological therapy can influence not only the function of the respiratory system but also the performance of the whole organism.

Supported by grant VVZ MSMT, No. 0021622402.

ZÁVAŽNÉ KOMPLIKACE V PRŮBĚHU IMUNITNÍ TROMBOCYTOPENICKÉ PURPURY U ADOLESCENTNÍCH DÍVEK

Ludíková B., Pospíšilová D., Novák Z., Stejskalová I., Houda J.

Dětská klinika, Fakultní nemocnice Olomouc

Imunitní trombocytopenická purpura (ITP) je obvykle řazena mezi „benigní“ hematologická onemocnění. V jejím průběhu se však můžeme setkat s komplikacemi, které mohou ohrozit život pacienta. Jako příklad uvádíme kazuistiku dvou adolescentních dívek, u kterých se objevily velmi závažné neobvyklé komplikace.

Kazuistiky:

První pacientka je 18letá dívka s diagnózou DiGeorgeova syndromu, která byla od 6 let léčena pro ITP. V 17 letech věku se téměř rok nedostavila na hematologické kontroly a v mezidobí užívala drogy. Dívka byla přijata na gynekologii v místě bydliště v 7. týdnu gravidity se slabostí, zvracením a febriliemi. Při hospitalizaci se objevila těžká hemolytická anémie s hladinou hemoglobinu (Hb) až 36 g/l. Proto byla přeložena na klinické pracoviště, kde byla léčena opakovanými transfuzemi erytrocytů, vysokými dávkami kortikoidů a imunoglobulinů (HD IVIG). Hladina Hb se zvýšila na 87 g/l. Podstoupila genetické vyšetření s doporučením interrupce, která byla provedena 9. den po přijetí k hospitalizaci. Poté docházelo i přes léčbu Prednisonem k další anemizaci, stav se ale postupně stabilizoval. Hladina trombocytů byla po celou dobu v normě. Při kompletním imunohematologickém vyšetření nebyly prokázány antierytrocytární protilátky, nejednalo se tedy o Evansův syndrom. Závěr: autoimunitní hemolytická anémie, susp. indukovaná virovou infekcí.

Druhou pacientkou je 17letá dívka léčená od 10 let pro chronickou formu ITP. Pacientka byla přijata ve spádové nemocnici pro den trvající progredující bolest v pravé jamě kyčelní a zvětšující se

objem břicha. Příznaky se objevily po jízdě na rotopedu. Při vyšetření byla pacientka bledá, na kůži byl patrný výsev petechií, břicho bylo vzedmuté a palpačně bolestivé. Při sonografii byl zjištěn malý výpotek v dutině břišní a potvrzen i na CT. Při kontrolní sonografii již bylo jednoznačně diagnostikováno hemoperitoneum. Pro velmi nízkou hladinu trombocytů (1 x 10⁹/l) byla podána transfuze trombocytů, vysoké dávky kortikosteroidů a HD IVIG. Bylo indikováno akutní operační řešení, kde byla prokázána ruptura ovariální cysty s masivním krvácením do dutiny břišní. Pooperační průběh byl již bez komplikací.

Závěrem chceme zdůraznit, že i u „benigních“ hematologických onemocnění může dojít k rozvoji komplikací s ohrožením života a je tedy vždy nutné na tyto komplikace pomýšlet.

SEVERE COMPLICATIONS IN ADOLESCENT GIRLS WITH IMMUNE THROMBOCYTOPENIC PURPURA

Ludíková B., Pospíšilová D., Novák Z., Stejskalová I., Houda J.

Pediatric Clinic, University Hospital Olomouc, Czech Republic

Immune thrombocytopenic purpura (ITP) usually belongs between “benign” haematologic diseases. However, during the course of it severe complications can occur. They can be life threatening for the patient. As an example we demonstrate two cases of adolescent girls where severe unusual complications were observed.

Case reports:

The first patient was an 18-year old girl with diagnosis of DiGeorge syndrome. She had been treated from 6 years of age for immune thrombocytopenic purpura (ITP). When she was 17 year old almost for a year she had not been for a hematologic check up and in the meantime she had started to use street drugs. The girl was admitted to the local Gynecology Department, in the 7th week of pregnancy, with fatigue, vomiting and fever. During hospitalisation severe anemia and hemolysis were found. The hemoglobin level (Hb) was 36 g/l. She was transferred to the University Hospital in Olomouc, where she was treated with Solu-Medrol, repeated erythrocyte transfusions and IVIG. The level of Hb rose to 87 g/l. She underwent genetic consultation where interruption was recommended. This was done on the 9th day of hospitalization but even on the Prednisone treatment the anemia returned but continuously got stabilised. The thrombocyte was normal. Immunohaematologic tests did not prove antierythrocytic antibodies, that is why Evans syndrome was not

diagnosed. Conclusion: autoimmune haemolytic anemia, susp. induced by viral infection.

The second patient was a 17-year old girl, treated for 7 years for chronic ITP. She was admitted to the local hospital for a day long progressive pain in the right hypogastrium and enlarged abdomen and post-exercise induced pain. On USG free fluid around liver was found and confirmed by CT. Owing to a very low thrombocyte level ($1 \times 10^9/l$), she received an transfusion of erythrocytes, IVIG and Solu-Medrol and was transferred to our clinic. On examination she was pale, her skin was covered by petechias, the abdomen was bloated and painful. On USG, haemoperitoneum was found. She was indicated for acute surgery. Rupture of an ovarian cyst was discovered. She was then successfully treated with Solu-Medrol and IVIG.

In conclusion, we would like to stress that benign haematologic diseases can progress to severe life threatening complications and non-haematological specialists need to be aware of the risks.

PŘÍPAD KOMPLIKOVANÉHO PRŮBĚHU AKUTNÍ FORMY ITP

Doležalová L., Černá Z., Kobr J., Votava T.

Dětská klinika, Fakultní nemocnice Plzeň

Imunní trombocytopenická purpura je získané krvácivé onemocnění patřící mezi autoimunitní onemocnění postihující krevní elementy. Je charakterizována izolovanou trombocytopenií na podkladě zvýšené destrukce trombocytů imunním mechanismem a s tím spojeným zkráceným přežíváním. Zároveň kostní dřev není schopna doplnit v dostatečné míře chybějící trombocyty, přestože ve dřev bývá zvýšený počet megakaryocytů. Ve většině případů se jedná o benigní onemocnění, které odezní spontánně či po užití terapie 1. volby (kortikoterapie, IVIG). U 20–25 % dětí přechází do chronicity.

V klinickém obraze nejčastěji dominuje slizniční a kožní hemoragická diatéza, frekvence závažnějších forem krvácení je udávána mezi 6–25 %, v případě krvácení do CNS 0,2–0,5 %.

Při terapii u pacientů s lehčími projevy trombocytopenie volíme často pouze observaci či terapii 1. volby – kortikosteroidy, IVIG (ev. anti D globulin). Při nutnosti terapeutické intervence po selhání výše zmíněných preparátů přistupujeme k terapii 2. volby – rituximab, splenektomie, azathioprin, cytostatická terapie, nově v léčbě chronické ITP dospělých pacientů TPO agonisté. Terapie život ohrožujícího krvácení zahrnuje i podání trombocytárních nálevů.

Prezentujeme případ 14leté dívky s komplikovaným průběhem akutní formy těžké ITP – se ži-

vot ohrožujícím krvácením z ruptury Graafova folikulu a s nutností urgentního operačního zákroku. Dívka byla předoperačně zajištěna kombinací methylprednisolon + IVIG + trombocytární nálevy. Vlastní operační výkon byl bez zvýšeného krvácení, přestože počet trombocytů perioperačně byl $4 \times 10^9/l$. Stav se po masivních krevních převodech komplikoval plicním postižením (TRALI) s nutností umělé plicní ventilace. Po následné časné recidivě hemoperitonea byla zahájena terapie MabTherou (rituximab) v dávce 375 mg/m^2 v týdenním intervalu, celkem 2krát. Vzhledem ke zlepšení klinického nálezu a vstupu počtu trombocytů jsme postupovali konzervativně. Nyní je dívka již déle než rok v 1. kompletní remisi onemocnění.

CASE OF COMPLICATED COURSE OF ACUTE ITP

Doležalová L., Černá Z., Kobr J., Votava T.

Pediatric Clinic, University Hospital Pilsen, Czech Republic

Immune thrombocytopenic purpura is an acquired blood disorder belonging to autoimmune disorders of blood cells. It is characterized by isolated thrombocytopenia based on enhanced destruction of blood platelets due to the presence of antiplatelet autoantibodies. Simultaneously, bone marrow isn't able to sufficiently supplement absent thrombocytes, although it contains an elevated count of megakaryocytes. In most cases it is a benign disorder, which subside after use of first choice therapy (corticosteroids, IVIG). It passes to chronicity in 20–25% of children.

Symptoms of ITP include the development of dermal and mucosal hemorrhage. Frequency of severe forms of bleeding is 6–25%, fatal complications like subarachnoid or intracerebral bleeding are rare (0.2–0.5%).

The treatment of ITP depends on the severity of the disease, in some mild cases we can choose only observation or first line therapy – corticotherapy, IVIG (possibly anti D globuline). If therapeutic intervention is needed and the above treatment has failed, we use second line therapy – rituximab, splenectomy, azathioprine, chemotherapy or a novelty in treatment of adult chronic ITP a TPO agonists. Platelet transfusion is reserved for life-threatening bleeding.

We would like to present a case of 14-year old girl with complicated course of acute ITP – life threatening bleeding from rupture of Graafian follicle with need of surgical intervention. Before the surgery Methylprednisolon, IVIG and platelet transfusions were applied. There was no excessi-

ve bleeding during surgery, although count of platelets was $4 \times 10^9/l$. After extensive transfusions health state was complicated by lung injury (TRALI), invasive mechanical ventilation was necessary. After early relaps of hemoperitoneum, rituximab (Mabthera) therapy – 375 mg/m² in week interval (2x) – was started. Because of improved clinical conditions and increase of thrombocyte count our treatment was conservative. Today the girl is more than one year in first complete remission.

KLINICKÝ PŘÍNOS MOLEKULÁRNĚ GENETICKÉ ANALÝZY Rb1 GENU U DĚTÍ S RETINOBLASTOMEM

Kepák T.¹, Valášková I.², Mališ J.³, Zrůstová J.², Peňasová V.², Šenková K.⁴, Autrata R.⁴, Gaillyová R.², Štěrba J.¹

¹Klinika dětské onkologie LF MU a FN Brno

²Oddělení lékařské genetiky FN Brno

³Klinika dětské hematologie a onkologie UK 2. LF a FN Motol, Praha

⁴Dětská oční klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Retinoblastom (RB) je nejčastější nádor oka u dětí. Analýza změn ve statutu Rb1 genu u dětí s RB zásadně ovlivňuje léčebně-preventivní strategii. Jednotlivé techniky testování změn ve statusu Rb1 genu se liší v senzitivitě. Konvenční cytogenetika detekuje 8 % známých změn ve statutu Rb1 genu, FISH cca 10 %, Southern blot hybridizace 16 %, PCR s následnou sekvenací 75 %, specifická metylační PCR 6 % mutací.

Metodika: V r. 2006 jsme zavedli metodiku přímé diagnostiky Rb1 genu metodou sekvenování. RNA izolovaná z lymfocytů PK je podrobena reverzní transkripci a vzniklá cDNA je amplifikována s šesti páry specifických primerů (odpovídá 97,5 % párů bází cDNA genu Rb1 z tumoru a 86 % párů bází cDNA z periferní krve). Vzniklé PCR fragmenty cDNA jsou sekvenovány a výsledné elektroforetogramy srovnány s referenční sekvencí RB1 genu (NCBI: BC040540). V r. 2007 jsme přímou diagnostiku Rb1 genu rozšířili o analýzu metodou MLPA, která umožní detekovat rozsáhlejší delece, nezachytitelné přímou sekvenací cDNA. DNA je izolována z lymfocytů PK. Je provedena hybridizace a ligace sond specifických pro jednotlivé exony genu Rb1 s následnou multiplex PCR s použitím jednoho páru univerzálních primerů k amplifikaci hybridizovaných sond. Výsledky fragmentační analýzy jsou vyhodnoceny srovnáním se zdravou kontrolou. V r. 2008 jsme metodiku dále doplnili o analýzu methylačního statutu promotoru Rb1 genu.

Výsledky: Molekulárně genetická analýza Rb1

genu byla od r. 2006 do 31. 12. 2009 provedena u celkem 65 vzorků biologického materiálu (20 dětí s unilaterální formou RB, 11 dětí s bilaterální formou, 23 příbuzných v riziku). Nádorová tkáň byla vyšetřena ve 12 případech (enukleace očního bulbu s dostatkem materiálu k vyšetření), relevantní biologický materiál u všech (PK, event. i KD, amniová tekutina po kultivaci, likvor). U 8 pacientů byla prokázána predisponující germinální mutace Rb1 genu. U jednoho sourozence byla nalezena patognomonická mutace ještě před klinickou manifestací onemocnění. Pomocí metody MLPA byla mutační změna ve statusu Rb1 genu detekována u 1 pacienta s hereditární formou onemocnění.

Závěr: Molekulárně genetická analýza Rb1 genu doplněná o MLPA umožňuje cílenou léčbu a prevenci v rodinách dětí s retinoblastomem. Ve sdělení prezentujeme konkrétní kazuistiky dětí s retinoblastomem.

SARKOMY U DĚTÍ A MLADÝCH DOSPĚLÝCH

Múdry P.

Klinika dětské onkologie Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice Brno – Dětská nemocnice

Sarkomy jsou malignity mezenchymálního původu. Vyrůstají kdekoli v těle, didakticky se dělí na sarkomy skeletu a měkkých tkání. Existují věková maxima pro jednotlivé druhy sarkomů; maximum výskytu rabdomyosarkomu je ve dvou obdobích kolem pěti a čtrnácti let, osteosarkomy mají maximum výskytu kolem patnáctého roku života, incidence non-rabdomyosarkomů měkkých tkání narůstá s věkem a maximum je v dospělosti. S vrozenými genetickými syndromy jsou sdruženy vzácně, častější je sekundární osteosarkom u pacientů s hereditárním retinoblastomem, anamnéza sarkomu u pacienta do 45 let je jedním z diagnostických kritérií Li Fraumeni syndromu.

Klinicky je nutno na sarkom pomýšlet především při anamnéze patologického zduření, poruch vyplývajících z obstrukcí anatomických cest zvláště v oblasti hlavy a krku, paréz nebo bolesti, která může být zprvu narůstající na intenzitě, noční a klidová s náhlou úlevou po destrukci periostu. Důležitým faktorem, který mnohdy rozhoduje o osudu pacienta, je zvolený diagnostický postup. Není neobvyklé, že pacient projde více pracovišti v terénu od chirurgické ambulance, po ortopedu a rehabilitačního lékaře, přičemž prostý rtg snímek je buď proveden v samém začátku potíží, kdy ještě nemusí být patrná patologie na skeletu (malá specifita), nebo je proveden pozdě a bez ade-

kvátního vyšetření klinického (vyšetřujeme obě končetiny – zřetelnější asymetrie!), mnohdy je nutné vyšetření opakovat s odstupem dvou až tří týdnů, při trvání obtíží pak volit 3D zobrazovací techniky.

Léčba sarkomů u dětí a mladých dospělých je stejně jako další malignity s ohledem na nízkou incidenci a multidisciplinární péči centralizována. Kurativní operativa z regionu Čech probíhá v Praze ve Fakultních nemocnicích v Motole nebo na Bulovce, z regionu Moravy v Brně ve Fakultní dětské nemocnici a U svaté Anny. Výhledy pacientů se sarkomy jsou dány časnou a správnou diagnózou. Pozdě diagnostikované osteosarkomy, i když lokalizované, mají horší prognózu. Metastatické choroby jsou vyléčitelné zřídka s výjimkou plicních metastáz u Ewingova sarkomu a rabdomyosarkomu. Celkově se kurabilita sarkomů pohybuje mezi 60–70 %.

SARCOMAS IN CHILDREN AND YOUNG ADULTS

Múdry P.

Pediatric Oncology Department, Univerzity Children's Hospital Brno, Czech Republic

Sarcomas are mesenchymal malignancies growing almost whenever in body. We distinguish bone and soft tissue sarcomas. Peak incidences are seen in rabdomyosarcomas in fifth and then around fourteen year of life, osteosarcomas around fifteen year and non-rabdomyosarcomas later in adulthood. Sarcomas are rarely diagnosed with genetic disorders like secondary osteosarcoma in patients with hereditary retinoblastoma or are one of diagnostic criteria of Li-Fraumeni syndrome if diagnosed under 45th year of life.

Diagnosis of sarcoma is based on several weeks or months history of swelling, obstruction of anatomic ways in region of head and neck, palsy and pain which is seen also without activity and during night and can disappear after periost destruction. Diagnostic tools are key for best management of such patients. It is unfortunately not uncommon to meet patients which were examined by surgeon, orthopedist or other specialists without simple X-ray plain films or to be done only once at first examination without further checking (e.g. low specificity); both extremities should be observed together thus better find-out asymetry and in case of doubts it is necessary to check the patient several times after two or three weeks. Computed tomography or MRI are golden standard radiographic methods.

The care of patients with sarcomas, like other malignancies in children and young adults, is

centralized in four hospitals around the Czech Republic. Patients from region of Bohemia are managed in Prague in Univerzity Hospitals Motol and Bulovka. Patients from region of Moravia are managed in Univerzity Hospitals in Brno – Children's Hospital and St. Anna's Hospital. Prognosis of the patient with sarcoma is generally influenced by accurate and early diagnosis. Late diagnosis influences worse prognosis even of non-metastatic osteosarcoma. Metastatic sarcoma has poor prognosis with exception of pulmonary metastases in Ewing's sarcoma and rabdomyosarcoma. Overall cure rate of sarcomas is about 60–70%.

SOUČASNÝ VÝSKYT NEONATÁLNÍ ALOIMUNITNÍ TROMBOCYTOPENIE A WISKOTTOVA-ALDRICHOVA SYNDROMU U NOVOROZENCE

**Sulovská L.¹, Pospíšilová D.¹,
Ravčuková B.², Freiburger T.²**

¹Hematoonkologické oddělení, Dětská klinika FN Olomouc

²Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie, Genetická laboratoř, Brno

Úvod: Wiskottův-Aldrichův syndrom (WAS) je vzácné, geneticky podmíněné onemocnění s dědičností vázanou na X chromozom, které se projevuje trombocytopenií s malými trombocyty, ekzémem a recidivujícími infekcemi. Závažnost klinického obrazu závisí na typu mutace genu pro WAS protein (WASP).

Popis případu: Trombocytopenie u prezentovaného pacienta byla diagnostikována v prvních 24 hodinách života, kdy byl dítěti podán trombocytární koncentrát pro generalizovaný výsev petechií a hodnotu trombocytů $20 \times 10^9/l$. Rodinná anamnéza byla bez pozoruhodností. Ve 4 týdnech života byl pacient hospitalizován pro enteroragii při trombocytopenii $25 \times 10^9/l$. Vzhledem k pozitivnímu nálezu protilátek proti glykoproteinům trombocytů (MAIPA) v séru dítěte i matky bylo vysloveno podezření na neonatální aloimunitní trombocytopenii (NAIT), která byla potvrzena. Ve věku 2,5 měsíců se však objevil generalizovaný ekzém, proto bylo nutno vyloučit WAS. Sekvenční analýza genu pro WAS protein prokázala mutaci v exonu 10, která vede k výrazné změně WASP s předčasným ukončením jeho syntézy. Pacient je nyní sledován v hematologické ambulanci. Je léčen periodickým podáváním substituční dávky lidských imunoglobulinů, při projevech krvácení jsou podávány trombocytární koncentráty. Po nalezení vhodného dárce je plánováno provedení transplantace kostní dřeně.

Závěr: WASP je jednak součástí trombocytů,

ale také všech hematopoetických buněk včetně kmenových a má klíčovou úlohu při organizaci cytoskeletu. Trombocytopenie je následkem zvýšené destrukce destiček v retikuloendotelovém systému a současně jejich snížené produkce. Imunologický deficit zasahuje složku humorální zprostředkovanou B-lymfocyty i složku buněčnou přes T-lymfocyty. Jedinou možností léčby je transplantace kostní dřeně. Do budoucna se jako perspektivní jeví i genová terapie. Na WAS je třeba pomýšlet u každého dítěte s trombocytopenií, přetrvávajícím ekzémem a recidivujícími infekcemi dýchacích cest. Jelikož úspěšnost transplantace mimo jiné závisí i na jejím načasování, diagnózu je nutné stanovit co nejdříve. Kombinace WAS s NAIT dosud nebyla popsána.

POUŽITÍ BETABLOKÁTORŮ V LÉČBĚ PROBLEMATICKÝCH HEMANGIOMŮ – PRVNÍ ZKUŠENOSTI

Cyprová S., Mališ J., Ganevová M., Stará V., Kynčl M., Starý J.

Klinika dětské onkologie a hematologie, FN Motol, Praha

Úvod: Hemangiomy jsou benigní léze vzniklé proliferací endoteliálních buněk. Postihují nejčastěji kůži (80 % na hlavě a krku), mohou však být postiženy i vnitřní orgány (játra, CNS) nebo sliznice (larynx). Přestože většina hemangiomů nakonec spontánně zregreduje, část z nich může pacienta svým růstem nebo lokalizací ohrozit a vyžaduje okamžitou systémovou léčbu.

Donedávna bylo hlavní léčebnou modalitou použití kortikosteroidů, případně interferonu a vinkristinu. V poslední době se objevily zprávy o úspěšné aplikaci betablokátorů (Christine Léau-

té-Labreze, Bordeaux Children's Hospital, Francie, New Engl. J. Med. 2008 June; 12) v léčbě problematických hemangiomů.

Metodika: Na KDHO jsme ve spolupráci s Pediatrickou klinikou dosud léčili 3 pacienty (dívky) s problematickými hemangiomy. U dvou pacientek byl hemangiom lokalizovaný na obličeji, u třetí na obličeji, v orbitě a v subglotické oblasti. Všechny pacientky byly předlčeny kortikosteroidy od prvních měsíců života s nedostatečným efektem, u dítěte s hemangiome v subglotickém prostoru bylo nutné zavedení tracheostomie.

Vstupně bylo u všech pacientů provedeno komplexní kardiologické vyšetření (EKG, ECHO, Holter) a kontrola glykémie. Byly podávány betablokátory (propranolon, metipranol) v počáteční dávce 0,5 mg/kg/den, rozdělené do 3 dávek po 8 hodinách v den 0–5, denně monitorovány TK a TF. V den 5 jsme opakovali komplexní vyšetření (EKG, ECHO, Holter, glykémie) a zvýšili dávku betablokátorů na 1 mg/kg/den. V den 10 opět převalo vyšetření a zvýšení dávky betablokátorů na cílovou dávku 2 mg/kg/den. Vzhledem k dobré toleranci pokračovala léčba ambulantně, děti jsou pravidelně kardiologicky vyšetřovány.

Předpokládaná doba léčby je 3–4 měsíce, v případě trvajícího efektu i déle. U hemangiomů v obličeji byl v prvních dnech po podání patrný promptní efekt léčby – zblednutí, změknutí léze stejně jako u reportovaných pacientů, regresi hemangiomu v subglotické oblasti jsme zaznamenali endoskopicky a na MRI. Žádné z dětí nemělo projevy nežádoucích účinků betablokátorů.

Závěr: Přestože jde v případě zahraničních prací i na našem pracovišti o malé soubory pacientů, jeví se léčba problematických hemangiomů betablokátory jako velmi účinná, elegantní a relativně bezpečná a tudíž plně indikovaná jako metoda první volby u problémových hemangiomů.

SEKCE KAZUISTIKY

EPULIS CONGENITUS – VZÁCNÝ NÁDOR NOVOROZENECCKÉHO VĚKU

Doležel Z.¹, Wechsler D.¹, Janeček D.²

¹Pediatrická klinika LF MU a FN Brno

²Klinika dětské ORL LF MU a FN Brno

Úvod: Termín/slovo „epulis“ má svůj původ v řečtině a volně přeloženo znamená „vycházející z dásně“ nebo „absces dásně“.

Popis případu: U novorozence (PH 3500 g, délka 52 cm) ženského pohlaví byl při narození zjištěn z dutiny ústní výrazně prominující temně čer-

vený útvar. Prenatální ultrasonografické vyšetření plodu neprokázalo žádnou abnormitu. Těhotenství i porod dítěte proběhly zcela fyziologicky (Apgarové skóre 9, 10, 10). Dítě bylo po porodu v dobrém celkovém stavu, dýchalo bez dyspnoe a při prvním klinickém vyšetření pediatrem nebyla zjištěna žádná doprovodná anomálie. Podrobnější vyšetření dutiny ústní ukázalo, že nádor (rozměry 5 x 3 x 1 cm) kratší stopkou vychází z alveolárního výběžku maxily a intermitentně téměř celý vystupuje z ústní dutiny. Exstirpace tumoru byla u novorozence provedena ve stáří 48 hodin v lokální anestezii. Histologické vyšetření prokázalo, že se jedná o kongenitální epulis (KE).

Pátý den po odstranění KE byl novorozenec propuštěn domů, bezproblémově byl kojen a operační rána se hojila bez komplikací. V průběhu následujících 2 měsíců se dítě vyvíjelo zcela normálně, včetně nálezu v dutině ústní.

KE bývá také označován jako kongenitální gingivální tumor z granulárních buněk nebo podle autora prvního popisu Neumannův nádor (Neumann E., Arch. Heilk. 1871; 12: 189). Nejčastěji KE vychází ze sliznice alveolárního výběžku maxily, má hladký povrch a většinou sytě až lividně červenou barvu. Spojení s alveolárním výběžkem čelisti je často stopkaté a nádor tak může být značně pohyblivý. Velikost KE je variabilní – od několika milimetrů do téměř 10 cm. V 10 % publikovaných pozorování byl popsán nálezu vícečetného KE. Predispozice KE je uváděna u novorozenců ženského pohlaví (poměr ženy:muži 8:1). Pokud má KE větší rozměry, může být detekován již prenatálně. Asociace s jinými vrozenými anomáliemi není u KE uváděna. V diferenciální diagnostice KE je třeba zvážit: hemangiom, lymfangiom, rhabdomyom, fibrom nebo heterotopickou cystu GIT. Léčba KE je chirurgická. Prognóza po exstirpaci KE je příznivá, neboť není popisována ani recurence tumoru, ani jeho nepříznivý vliv na rozvoj dentice.

Závěr: KE je benigní a velmi vzácný nádor novorozeneckého období (doposud je publikováno necelých 200 pozorování).

CONGENITAL EPULIS – A RARE NEONATAL TUMOR

Doležel Z.¹, Wechsler D.¹, Janeček D.²

¹Dept. of Pediatrics, Medical School of Masaryk Univ. and Univ. Hosp. Brno, Czech Republic

²Dept. of Pediat. Otorhinolaryngology, Medical School of Masaryk Univ. and Univ. Hosp. Brno, Czech Republic

Introduction: The word „epulis“ previously described for the lesion is derived from Greek word and means „on the gum“ or „gum boil“.

Case report: A newborn girl (birth weight 3500 g, body length 52 cm) was referred to our department for a mass protruding from her mouth. Prenatal ultrasound of the fetus and pregnancy were without abnormalities. The infant was born on 38th week of gestation (Apgar score 9, 10, 10) with normal breathing. At birth a firm pedunculated pink tissue mass was found protruding from the mouth. The mass (size 5 x 3 cm) was attached to the gingiva of the maxilla by a stalk measuring 1 cm. No other pathologic findings were noted by clinical examination. The newborn was operated 2 days after birth on local anesthesia. The operative and postoperative course was normal. Oral fee-

dings were instituted on the first postoperative day and newborn was discharged 5th day after surgery. Histologic evaluation of the tumor confirmed the diagnosis of congenital epulis (CE). The infant did not receive any other treatment and her clinical condition remained stable during 2 months follow-up.

CE is also known as congenital granular cell tumor, or as Neumann's tumor after first published case (Arch. Heilk. 1871; 12: 189). CE arises from the mucosa of the gingiva most commonly from the maxilla. Reported size of CE varies from several millimeters to 10 cm. CE is most common in females, with a female-to-male ratio 8:1. Although many CE are single, in 10% of reported cases were multiple. The recommended treatment is prompt surgical resection. Recurrences of the CE and damage to future dentition have not been published. The differential diagnose includes hemangioma, lymphangioma, fibroma, rhabdomyoma, and heterotopic GIT cysts.

Conclusion: CE is benign, seen only in the newborn, and very rare (less than 200 cases were reported to date).

RARITNÍ PŘÍČINY NÁLEZU ZÁNĚTLIVÝCH ZMĚN V MOZKOMÍŠNÍM MOKU

Heinige P., Fajt M., Dedek V., Sádlo M., Pohl J., Havránek J.

Pediatrická klinika IPVZ a UK 1. LF, Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

Autoři ve sdělení předkládají dvě kazuistiky pacientů s akutně vzniklými příznaky, které budily podezření na neuroinfekci a u kterých byl prokázán v rámci vstupních vyšetření patologický serózní nálezu v mozkomíšním moku, nicméně v obou případech byla konečná diagnóza jiná než neuroinfekce.

V prvním případě se jednalo o osmnáctiletého muže s progredující alterací vědomí během 24 hodin. V rámci vstupních vyšetření byla provedena lumbální punkce s nálezem obrazu serózního zánetu, což vedlo vzhledem ke klinickému stavu k časnému zahájení léčby a režimových opatření příslušejících aseptické meningoencefalitidě. Zároveň jsme pokračovali v diferenciálně diagnostickém vyšetřování, i vzhledem k patologickým ukazatelům průběžně prováděných laboratorních vyšetření. Rozšířená toxikologická analýza prokázala akutní intoxikaci etylenglykolem. Asociace mezi intoxikací touto látkou a patologickým mokrým nálezem byla v zahraniční literatuře již popsána, v české literatuře jsme podobný popis zatím nenalezli.

Ve druhém případě se jednalo o recidivující ataky polymorfních obtíží s klinickým obrazem sepse a známkami meningeálního dráždění u patnáctileté dívky s agenezí pravé ledviny a hydronefrózou solitární ledviny (v době popisovaných obtíží krátce na zajišťovací léčbě Triprimem). Při všech třech atakách byly zjištěny vysoce zvýšené parametry zánětu, dívka byla léčena antibiotiky a opakovaně byla velmi podrobně vylučována ložiska infekce, vždy s negativními nálezy. Při všech atakách byl pozitivní nález v mozkomíšním moku s vysokou proteinorachií a jen s mírně zvýšeným počtem buněk nad fyziologickou normu. Po třetí atace byla anamnesticky vysledována významná časová souvislost mezi vznikem potíží a podáním trimetoprimu. Po jeho vysazení je pacientka až dosud bez obtíží, stav uzavíráme jako tímto chemoterapeutikem indukovanou meningitidu. Podle literárních údajů jde o jeden z velmi vzácných nežádoucích účinků tohoto léku.

RARE CAUSE OF INFLAMMATORY CHANGES IN CEREBROSPINAL FLUID

Heinige P., Fajt M., Dedek V., Sádlo M., Pohl J., Havránek J.

Pediatric Clinic of Thomayers Teaching Hospital and Charles University, Prague, Czech Republic

There are presented cases of two patients with acute onset of symptoms suspected of infection of central nervous system, with detection of patologic – aseptic finding in cerebrospinal fluid. In both cases the final diagnoses were not neuroinfection.

The first one is a male, eighteen years old with progressing alteration of consciousness within 24 hours. Within the frame of the first investigation was made a lumbar puncture with finding of aseptic inflammation, that led us to start appropriate treatment of aseptic meningoencephalitis. At the same time we continued with differential diagnosing and the extensive toxicologic analysis showed the acute intoxication by ethylenglykol. The association between that substance and a patologic cerebrospinal fluid finding was described already in foreign literature. In Czech literature we did not find that.

The second patient is a female fifteen years of age, with agenesis of the right kidney and a hydronephrosis of the left one (in time of illness short time using Triprim), presented with repeated episodes of headache, clinical symptoms of sepsis and meningeal syndrom. In all of the three episodes there were highly elevated laboratory marks of inflammation. The patient was treated by antibiotics and widely investigated to find the locus of bacterial infection, allways negative. In all

the three episodes we found patologic cerebrospinal fluid with high level of protein and just a little elevated count of cells. After the third episode we found the significant connection between the onset of difficulties and a application of trimetoprim. After stop of using this drug the patient has no more probleme. We close the diagnosis as a drug induced meningitis.

VIACPOČETNÉ MIKROABSCESY V SLEZINE U 2-MESAČNÉHO KOJENCA

Havlíčeková Z.^{1,2}, Jeseňák M.^{1,2}, Mikler J.^{1,2}, Zúbriková L.^{1,2}, Bánovčin P.^{1,2}

¹*Klinika detí a dorastu, JLF UK a MFN, Martin, Slovensko*

²*Centrum experimentálnej a klinickej respirológie, JLF UK, Martin, Slovensko*

Cieľ: Autori prezentujú kazuistiku kojenca s anamnézou opakovaných akútnych infekcií – včasnou novorodeneckou sepsou, akútnou gastroenteritídou a bronchopneumóniou. Vo veku 2 mesiacov bol klinický priebeh bronchopneumónie komplikovaný rozvojom viacpočetných mikroabscesov v slezine, ktoré boli úspešne zvládnuté dlhodobou intravenóznou antibiotickou a antimykotickou liečbou.

Metódy: Pri vyšetrovaní boli použité laboratórne metódy imunologickej a genetickej diagnostiky.

Výsledky: Na základe výsledkov imunologického vyšetrenia bola suponovaná porucha v oblasti fagocytárnej aktivity – chronická granulomatózna choroba. Genetickým vyšetrením bola potvrdená autozomálne recesívna forma chronickej granulomatóznej choroby, zapríčinená bodovou mutáciou v NCF2 géne. Klinický stav dieťaťa je v súčasnosti na dlhodobej profylaktickej antibiotickej a antimykotickej liečbe stabilizovaný.

Záver: Chronická granulomatózna choroba je najčastejšia vrodená porucha funkcie fagocytujúcich buniek. Vrodený deficit NADPH-oxidázového systému vedie k neschopnosti tvoriť kyslíkové radikály s následnou neschopnosťou zabíjať fagocytované katalázapozitívne baktérie a plesne a dysfunkcii lyzozomálnych degradačných enzýmov podmieňujúcou tvorbu granulómov. Základom manažmentu pacientov je zavedenie profylaktického antimikrobiálneho režimu s dlhodobou antibiotickou a antimykotickou liečbou, ktoré významne zlepšili prognózu ochorenia. Nádejou do budúcnosti sú však terapeutické prístupy využívajúce transplantáciu krvotvorných buniek a génovú terapiu.

Táto práca bola podporená projektom "Centrum

experimentálnej a klinickej respirológie”, ktorý je spolufinancovaný zo zdrojov ES – Európskeho fondu regionálneho rozvoja.

MULTIFOCAL SPLENIC MICROABSCESSES IN 2-MONTHS-OLD BOY

Havlíčková Z.^{1,2}, Jeseňák M.^{1,2}, Mikler J.^{1,2}, Zúbriková L.^{1,2}, Bánovčin P.^{1,2}

¹Department of Paediatrics, Comenius University in Bratislava, Jessenius School of Medicine, Martin, Slovakia

²Center of Experimental and Clinical Respirology, Comenius University in Bratislava, Jessenius School of Medicine, Martin, Slovakia

Aims: Authors present a case of 2-months-old infant boy with a history of various acute infections – early neonatal sepsis, acute gastroenteritis and bronchopneumonia. The clinical course of bronchopneumonia was complicated with the development of multifocal splenic abscesses in his second month of life. The abscesses were successfully treated with long-term antibiotic and antimycotic therapy.

Methods: Laboratory, immunological and genetic methods were used for determination of the diagnosis.

Results: Immunological tests revealed the diagnosis of chronic granulomatous disease, an inherited disorder of phagocytic cells. Genetic investigation confirmed autosomal recessive form of the disease, caused by a point mutation of the NCF2 gene. Clinical course of the disease is good actually.

Conclusions: Chronic granulomatous disease is the most common inherited disorder of phagocytic cells, results from an inability of phagocytes to produce bactericidal superoxide anions (O₂⁻). This leads to recurrent life-threatening bacterial and fungal infections caused by catalase-positive organisms. Inflammatory respond and lysosomal dysfunction leads to the granulomas formation. Antimicrobial and antimycotic prophylaxis and early and aggressive treatment of infections improved the prognosis and final outcome of the patients with chronic granulomatous disease. Haematopoietic stem cell transplantation and gene therapy are promising therapeutic approach for the future.

The study is performed in Centre of Experimental and Clinical Respirology co-financed by European Regional Development Fund.

PŘEKVAPIVÁ(?) MOŽNÁ PŘÍČINA BOLESTI NA HRUDNÍKU U DÍVKY S EPILEPSIÍ A NON-COMPLIANCE

Bouchalová K., Neklanová M., Karásková E., Mihál V.

Dětská klinika, LF UP a FN Olomouc

Příčina bolestí na hrudníku zůstává většinou nevysvětlena. Diferenciální diagnostika zahrnuje poranění hrudníku, kostochondritidu, Tietzův syndrom, plicní a vzácnější kardiologický původ.

V kazuistice bychom rádi ukázali jinou možnou příčinu bolestí. Šestnáctiletá dívka s anamnézou epilepsie od mladšího školního věku, 3 roky bez potíží, léčena kyselinou valproovou. V předchorobí zlomenina kotníku a kolapsový stav před měsícem. V noci přivezena na dětskou kliniku Rychlou záchrannou službou poté, co lékař podal nitrožilně MgSO₄. Večer byla s kamarádkami na vycházce, vypila něco piva, zatočila se jí hlava, měla pocit horka, tlaku na hrudníku, na chvíli ztratila vědomí. Probudila se s bolestí hlavy, viděla rozmazaně. Porucha vědomí se jednou opakovala, podle svědků křeče neměla. Návykové látky, kromě pár loků piva popřela. Při přijetí tachykardie, hypertenze, zpomalená, ale zřetelná řeč, ostatní fyzikální nálezy fyziologické. Základní laboratorní vyšetření v normě; hladina valproátu pod terapeutickým rozmezím potvrdila non-complianci. Následující den byla dívka velmi unavená, spala. Bolesti na hrudníku ustaly. Neurolog ji vyšetřil s fyziologickým nálezem a závěrem paroxysmální stav, diferenciálně diagnosticky hyperventilační ataka s kolapsem, epileptický paroxysmus. Dívka neurologovi popsala stav tak, že dominovaly bolesti na hrudníku. V celkově dobrém stavu byla třetí den připravena k propuštění. Toxikologický nálezy marihuany byl překvapivý. Po telefonické konzultaci s neurologem opravujeme diagnostický závěr na paroxysmální stav s bolestmi na hrudi, velmi pravděpodobně toxický vliv kanabinoidů.

Marihuana a alkohol jsou nejpopulárnější návykové látky u adolescentů. Marihuana ovlivňuje psychiku a má halucinogenní účinky. Úzkost se jeví závislá na dávce (nízká má anxiolytický efekt, vyšší působí úzkostné chování a aktivuje osu hypothalamus-hypofýza-kůra nadledvin). Marihuana způsobuje krátce po požití tachykardii, hypertenzi, u zkušených konzumentů tachypnoe. Může působit bolesti na hrudníku, avšak lze ji detekovat u adolescentů s bolestí na hrudníku i u zdravých jedinců. Nové práce ukazují marihuanu i jako příčinu pneumotoraxu a koronárního vazospazmu. Marihuana pravděpodobně není vzácnou příčinou bolestí na hrudníku u adolescentů, téma vyžaduje další studium.

A SURPRISING POSSIBLE CAUSE OF CHEST PAIN IN AN ADOLESCENT GIRL WITH EPILEPSY AND NON-COMPLIANCE

Bouchalová K., Neklanová M., Karásková E., Mihál V.

Department of Pediatrics, Medical Faculty, Palacky University and Teaching Hospital Olomouc, Czech Republic

The cause of chest pain is often obscure. Thorax trauma, costochondritis, Tietz syndrome, a pulmonary and rarely cardiac etiology are included in the differential diagnosis.

We describe another possible cause of chest pain in a 16-year old girl with a history of epilepsy from early school age who had been symptom free for 3 years and treated with valproate acid. Ankle fracture and collapse one month earlier were in her medical history. She was admitted to our Pediatrics Clinic after transferral by the Rescue Service whose physician had administered MgSO_4 i.v. She had been for an evening walk with friends, had drunk a small amount of beer, felt strange with dizziness, a burning sensation and chest pain. She lost consciousness for a while. On recovery, she complained of headache and blurred vision. She lost consciousness again but according to witnesses there were no convulsions. Drugs, excluding the small amount of beer were initially denied by the girl herself. Tachycardia, hypertension, slowed but understandable speech were present on admission, while other findings were normal. Basic laboratory assessment was also normal. However the valproate level below the therapeutic limits showed non-compliance. She was very tired and sleepy the following day. The chest pain resolved. The neurological examination was normal and concluded a paroxysmal status; hyperventilation with collapse and epileptic paroxysm were included in the differential diagnosis. The girl described her symptoms to the neurologist as chiefly chest pain. On the third day after admission, she was in overall good condition and preparing to go home. The subsequent toxicology finding of marijuana was surprising. The initial diagnosis was corrected after a phone call and consultation with the neurologist as a paroxysm with chest pain, very possibly caused by cannabinoids.

Marijuana and alcohol are the most common recreational drugs in adolescents. Marijuana influences both cognition and mood and, is hallucinogenic. The effects on anxiety appear to be dose-

dependent (low doses are anxiolytic, higher doses produce anxiogenic behaviour and activate the hypothalamo-pituitary-adrenocortical axis). It is associated with tachycardia and hypertension shortly after use, and with tachypnea in the experienced user. It may also cause chest pain although marijuana can be detected both in patients with chest pain and controls without. Pneumothorax and coronary vasospasm resulting from marijuana use have been described in recent publications. Marijuana is probably not a rare cause of chest pain in adolescents, further research is needed.

Supported by grants Educational network building – No. 211100101 and Website support creation – No. 211100071.

KLUB DVOJČAT A VÍČERČAT OLOMOUC

Starošítková Z., Tenglerová P.

Klub dvojčat a víčerčat Olomouc při MC Heřmánek, Olomouc

Prostředí rodiny se mění v souvislosti s narozením dvojčat. Rodiny s dvojčaty jsou vystaveny naprosto odlišným zkušenostem a prožitkům, během náročného života s dvojčaty, než je tomu u rodin s jedním dítětem či dětmi narozenými po sobě. Zvládání života s dvojčaty je náročnější po stránce fyzické, psychické, ekonomické i sociální.

Klub dvojčat a víčerčat Olomouc vznikl v Olomouci v roce 2007 jako občanské sdružení maminek dvojčat, které cítily potřebu sdělovat si své zkušenosti a řešit problémy společně.

Důvodem pro existenci Klubu dvojčat a víčerčat jsou mimo jiné i tyto skutečnosti: Přibývá rodin, ve kterých se narodí dvojčata. Na počátku devadesátých let znamenal přibližně každý 110. porod narození dvojčat, v roce 2008 to byl již každý 48. Být rodiči dvojčat představuje jedinečnou zkušenost. Pro rodiny s dvojčaty však stále neexistuje dostatek specifických informací, rad a podpory spojených s narozením více dětí současně. Rodiny s dvojčaty jsou obecně vystaveny větší fyzické a psychické zátěži. Rovněž ekonomické a sociální nároky představují pro rodiny vyšší zatížení než v případě narození jednoho dítěte.

Naší snahou je nabídnout či zprostředkovat informace, podporu, poradenství a pomoc formou webových stránek, pravidelných setkání s programem, pořádáním přednášek a besed. A to především: rodičům, kteří očekávají narození dvojčat; rodinám, které fungují bezproblémově a chtějí sdílet radost z dětí; těm, kteří se jen potřebují ubezpečit o svém pohledu; těm, kteří se chtějí poradit

o případných pochybnostech či nejistotě; těm, kteří prožívají konkrétní těžkosti, související s výchovou či fungováním rodiny jako celku.

Cíle činnosti Klubu dvojčat a vícerčat: Povzbuzovat a podporovat rodiče dvojčat a vícerčat; zvyšovat veřejnou a odbornou informovanost o speciálních potřebách rodin s dvojčaty a vícerčaty; poskytovat informace a publikace o dvojčatech a vícerčatech; iniciovat vzdělání a podporovat výzkum potřeb rodin s dětmi z vícečetných porodů; založit a rozvíjet síť s místní, oblastní a celorepublikovou působností; navazovat, udržovat a rozšiřovat spojení s ostatními světovými organizacemi věnujícími se potřebám dvojčat a vícerčat; poskytovat a rozvíjet podmínky k dosažení výše uvedených cílů.

Rodiny s dvojčaty se scházejí pravidelně jednou měsíčně v mateřském centru Heřmáněk v Olomouci. Více na www.mc-hermanek.cz/dvojcata.

TWINS AND MULTIPLE BIRTH CLUB OLOMOUC

Starošítková Z., Tenglerová P.

*Twins and Multiple Birth Club Olomouc, Mother
Centre Hermanek, Olomouc, Czech Republic*

Family background is changing in context of twins birth. The family experience of expecting and parenting twins is decidedly different from that of a singleton pregnancy and parenthood. Twin presence in the family is associated with substantial physical, psychological, economic and social consequences for both families and society.

The Twins and Multiple Birth Club in Olomouc was founded in 2007 as the community of mothers with twins who needed to share their experience, to solve their problems together. The Club works on the bases of a self-helped group and solidarity.

Twin families meet in the Mother Centre Hermanek in Olomouc, we invited experts to discussions meetings (psychologists, speech therapists, etc.) and also grown-up twins and their experienced parents once a month. The twin parents can discuss their problems here and find help and support. Our activities also include consulting aid in a social sphere for families and families with handicapped children.

We can offer various booklets about the twins (twins breastfeeding, prams, sibling of twins, triplets...), a clinic for families with twins and triplets (counseling psychology, educational guidance, lactational and educational clinic; individual, family or group meeting).

Mostly they are twin families who are under much higher physical and mental pressure and can hardly find enough strength for managing

their day-to-day family problems and nurture of their twins; they search for support of similiary „blessed“ families.

Since 2008 we have organised lectures for future parents of twins and multiples in Olomouc (regularly free times a year).

The aims of our activities is to root for support parents of twins and multiples, to enchange public and special foreknowledge about special needs of families with twins and multiples, to offer information and publication about twins and multiples, to initiate education and support research needs of families with twins and multiples, to establish and evolve net with local, regional and re-public scopes, to connect, keep and broaden out connection with the others world-wide organizations attending to needs of twins and multiples, to offer and support potential to achieve above-mentioned aims.

IBANDRONÁT V LÉČBĚ OSTEOPORÓZY U DOROSTENCE

Kutílek Š., Plášilová I., Němec V.

*Dětské oddělení Pardubické krajské nemocnice,
Pardubice*

Úvod: Kyselina ibandronová je vysoce účinný bisfosfonát, který patří do skupiny aminobisfosfonátů, působí selektivně na kostní tkáň a specificky inhibuje aktivitu osteoklastů bez přímého ovlivnění kostní novotvorby. Ibandronát v dávce 150 mg 1x měsíčně je registrován pro léčbu osteoporózy u postmenopauzálních žen se zvýšeným rizikem zlomenin. Dosud neexistují údaje o jeho použití v léčbě osteoporózy/kostní fragility v dětském a dorostovém věku.

Kazuistika: 17letý chlapec je sledován endokrinologem pro vysoký vzrůst nejasného původu a výraznou asthenii: výška 192 cm (+2 SD), hmotnost 65 kg (-0,5 SD), BMI 17,6 (-1,6 SD). Marfanův syndrom a homocystinurie byly vyloučeny. Mezi 13. a 17. rokem věku prodělal 4 fraktury dlouhých kostí po neadekvátním traumatu. Denzita kostního minerálu (BMD) v oblasti bederní páteře měřená metodou DXA byla 0,778 g/cm² (Z-skóre -4,4 SD), sérové hodnoty C-terminálního telopeptidu (CTx) a osteokalcinu svědčily pro zvýšený kostní obrat, hladina S-PTH byla v normě. Vzhledem k anamnéze fraktur a nálezu nízké BMD byl nasazen alendronát per os (70 mg 1x týdně), který ovšem pacient špatně snášel, objevily se bolesti epigastria. Po jednom měsíci byl alendronát nahrazen ibandronátem podávaným v dávce 150 mg 1x měsíčně. Ibandronát byl velmi dobře tolerován, po 3 a 9 měsících byl patrný pokles kostního obratu (CTx, osteokalcin), po roce

užívání došlo k výraznému nárůstu BMD v bederní páteři (0,911 g/cm²; + 17 %; Z-skóre -3,1 SD), nevyskytly se žádné nové fraktury ani nežádoucí příhody. V léčbě se nadále pokračuje, pacient je pečlivě sledován.

Závěr: Použití ibandronátu per os v dětském či dorostovém věku dosud nebylo v literatuře popsáno. Ibandronát může představovat novou a výhodnou alternativu v léčbě dětské osteoporózy.

TROMBÓZA RENÁLNÍ ŽÍLY S PLICNÍ EMBOLIZACÍ JAKO PRVNÍ PŘÍZNAK LUPUSOVÉ NEFRITIDY

Skálová S.¹, Minxová L.¹, Lukeš A.¹, Dědek P.¹, Podhola M.²

¹Dětská klinika, LF UK a FN Hradec Králové

²Fingerlandův ústav patologie, LF UK a FN Hradec Králové

Úvod: Systémový lupus erythematosus (SLE) je chronické autoimunitní onemocnění, které může postihovat téměř každý orgánový systém. Renální postižení se vyskytuje až u 70 % pacientů, přičemž membranózní lupusová nefropatie je popisována asi v 10–20 % případů. Trombóza renální žíly a těžká hypoalbuminémie v době manifestace onemocnění jsou považovány za markery závažné prognózy lupusové nefropatie.

Kazuistika: Jedenáctiletá dívka byla přijata pro dechové obtíže, ponámahovou dušnost a nespecifické příznaky zahrnující únavu, bolesti hlavy, myalgie a otoky. Při přijetí dominovala ve fyzikálním nálezu bledost s otoky víček a dolních končetin. Při vyšetření břicha byla bolestivá palpce v levé polovině a byl pozitivní tapottement vlevo. Ultrasonografickým vyšetřením byla diagnostikována trombóza levé renální žíly. Klinicky i laboratorně byly přítomny známky nefrotického syndromu s proteinurií 16 g/24 h a hypoalbuminémií 11,8 g/l. Dívka splňovala 6 z 11 diagnostických kritérií pro SLE. Plicní sken potvrdil následně oboustrannou plicní embolizaci. Renální biopsií byla diagnostikována lupusová membranózní nefropatie (WHO typ Va). Byla zahájena léčba nízkomolekulárním heparinem a imunosupresivní terapie s pulzy metylprednisolonu a cyklofosfamidu. Antitrombotická terapie vedla ke kompletní rekanalizaci levé renální žíly. Kompletní remise lupusové nefritidy bylo dosaženo po 5 měsících od zahájení imunosupresivní terapie.

Závěr: Tromboembolická příhoda může být

první manifestací u pacientů se SLE. Naši kazuistikou chceme na tento fakt upozornit pediatri, revmatology i nefrology.

RENAL VEIN THROMBOSIS WITH PULMONARY EMBOLISM – FIRST MANIFESTATION OF LUPUS

Skálová S.¹, Minxová L.¹, Lukeš A.¹, Dědek P.¹, Podhola M.²

¹Department of Paediatrics, Charles University in Prague, Faculty of Medicine and University Hospital in Hradec Králové, Czech Republic

²Fingerland's Department of Pathology, Charles University in Prague, Faculty of Medicine and University Hospital in Hradec Králové, Czech Republic

Introduction: Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune disease that can affect almost any organ system with renal involvement occurring in up to 70% of patients. Membranous lupus nephropathy (MLN) represents 10–20% cases of lupus nephritis. Renal vein thrombosis and severe hypoalbuminaemia at presentation are considered to be markers of poor prognosis in membranous MLN.

Case report: 11-year old girl was admitted for shortness of breath, post-training dyspnea and nonspecific symptoms including fatigue, headache, myalgia and oedema. On admission, she was pale with oedema of eyelids and lower extremities. Palpation of the left part of the abdomen was painful and there was positive tapottement on the left lumbar side. Left renal vein thrombosis was diagnosed by ultrasonography. Laboratory investigation revealed nephrotic syndrome with proteinuria 16 g/24 h and hypoalbuminaemia 11.8 g/l. She fulfilled 6 of 11 criteria for SLE. Bilateral pulmonary embolism was diagnosed subsequently by lung perfusion scan. Renal biopsy revealed pure membranous nephropathy (WHO type Va). Treatment with low-molecular weight heparin was initiated together with immunosuppressive therapy consisting of methylprednisolone pulses followed by intravenous cyclophosphamide pulses. Antithrombotic therapy resulted in complete recanalisation of the left renal vein. Complete remission of lupus nephritis was achieved after five months from starting immunosuppressive therapy.

Conclusion: Thromboembolism can be one of the first manifestations of SLE. Paediatricians, rheumatologists and nephrologists should be aware of this fact.



Přeočkování proti pertusi nejen pro děti

- Prodělané onemocnění, ani očkování proti pertusi v dětském věku neposkytuje celoživotní imunitu.¹
- I přes vysokou míru proočkování dětí dochází celosvětově i v České republice u adolescentů a dospělých ke zvyšování incidence pertuse.²⁻⁴
- Přeočkování proti pertusi je zvláště doporučováno rodičům a prarodičům dětí do 1 roku a zdravotníkům, kteří jsou s malými dětmi v častém kontaktu a mohou být zdrojem nákazy.⁵

Vakcína **Boostrix™** – kombinovaná dTpa vakcína – je indikována k přeočkování proti tetanu, záškrtu a pertusi pro osoby starší 4 let věku.⁶

Zkrácená informace o léčivém přípravku

Boostrix™ inj. stříkačka injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce. Adsorbovaná vakcína proti difterii, tetanu a pertusi (acelulární komponenta) se sníženým obsahem antigenů. **Složení:** Jedna dávka (0,5 ml) obsahuje Diphtheriae anatoxinum (≥ 20 mezinárodních jednotek [IU]), Bordetellae pertussis antigena: Pertussis anatoxinum (8 µg), Pertussis haemagglutinin filamentosus (8 µg), Pertussis membranae externa proteinum (2,5 µg), Antigeny adsorbované na hydroxyvaný hydroxid hlinitý (Al(OH)₃) (0,3 mg Al) a fosforečnan hlinitý (AlPO₄) (0,2 mg Al). **Terapeutické indikace:** Boostrix™ je určen k podání posilovací dávky v rámci přeočkování proti difterii, tetanu a pertusi u osob starších než 4 let věku. Boostrix™ není určen k primární imunizaci. **Dávkování a způsob podání:** Doporučuje se podat 1 dávku vakcíny o objemu 0,5 ml. Boostrix™ se může podávat od 4 let věku. Měl by se podávat v souladu s oficiálními doporučeními a/nebo místními zvyklostmi ohledně používání vakcín, které mají nízkou dávku (určenou pro úspěšné) difterického, tetanického a pertusových antigenů. Jednou s nekompletní nebo žádnou primární vakcinací proti difterii a tetanu nemají být vakcínou Boostrix™ očkovaní. Podání vakcíny Boostrix™ jedincům s nekompletní nebo žádným očkováním proti pertusi v minulosti se nevyhluje. V tom případě lze však odpověď na podání posilovací dávky očekávat jen u osob, které byly v minulosti očkovány nebo které prodělaly přirozenou infekci. Boostrix™ lze použít k očkování osob, které utrpěly zranění s možnou kontaminací bakteriemi tetanu a které se v minulosti podrobily základnímu očkování proti tetanu a u nichž je indikováno podání posilovací dávky proti tetanu a u nichž je indikováno podání posilovací dávky proti difterii a pertusi. V souladu s místními doporučeními se má současně podat specifický protitetanový imunoglobulin. U děle ochrany proti pertusi po podání vakcíny Boostrix™ nejsou žádné údaje. Opakovaná vakcinace proti difterii a tetanu se má provádět v intervalech daných oficiálními doporučeními (obvykle každých 10 let). Vakcína je určena k hluboké intramuskulární aplikaci, přednostně do oblasti deltového svalu. Boostrix™ nesmí být mísen s jinými vakcínami ve stejné injekční stříkačce. **Kontraindikace:** Přecitlivělost na léčivé látky nebo na kteroukoli složku vakcíny. Přecitlivělost po předchozí aplikaci vakcín proti difterii, tetanu nebo pertusi. Aplikace vakcíny Boostrix™ je kontraindikována u jedinců, u nichž se do 7 dní po předchozím očkování vakcínou obsahující pertusovou složku vyskytla encefalopatie neznámé etiologie. V takových případech by se měla podat kombinovaná vakcína proti difterii a tetanu pro dospělé. Boostrix™ se nesmí aplikovat jedincům, u kterých se po předchozím podání vakcín proti difterii a/nebo tetanu vyskytla přechodná trombocytopenie nebo neurologické komplikace. Podobně jako u jiných vakcín musí být aplikace vakcíny Boostrix™ odložena u osob trpících akutním závažným horečnatým onemocněním. Přítomnost slabé infekce však není považována za kontraindikaci. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** Vakcínou by mělo předcházet sestavení podrobné lékařské anamnézy (zejména s ohledem na předchozí očkování a na možný výskyt nežádoucích účinků). Jistiže se dříve v časové souvislosti s aplikací vakcíny obsahující pertusovou složku vyskytl některý z dále uvedených reakcí, je nutné řádně zvážit podání dalších dávek vakcíny obsahující pertusovou složku: teplota ≥ 40,0 °C s neprokázanou jinou souvislostí, kolaps nebo šokový stav (hypotenze-hyperspanzní epizoda) a/nebo trvalý neustálý pláč trvající ≥ 3 hodiny v průběhu 48 hodin po očkování, křeče s horečkou nebo bez ní v průběhu prvních 3 dní po očkování. V situacích, jako je například vysoký výskyt dříve kaše, však může očkování přinést imunitu převážně možná rizika očkování. Podobně jako u jiného očkování by se měl pečlivě zvážit poměr prospěchu a rizika imunizace vakcínou Boostrix™ nebo jejího odkladu u kojenců nebo u dětí trpících nástupem nové ataky nebo progresí závažné neurologické poruchy. Stejně jako u všech injekčních vakcín musí být i po aplikaci této vakcíny pro závažný případ rozvoje anafylaktické reakce vždy okamžitě k dispozici odpovídající lékařská péče a dohled. Boostrix™ se musí podávat opatrně subjektům s trombocytopenií nebo poruchami srážlivosti krve, neboť u nich po intramuskulární aplikaci může dojít ke krvácení. V takovém případě se má na místo vpichu přiložit na dobu nejméně dvou minut tlakový obvaz (bez otláčení). Boostrix™ nesmí být v žádném případě aplikován intravenózně. Výskyt křečí v anamnéze dítěte nebo v rodinné anamnéze ani výskyt nežádoucích účinků po aplikaci DTP vakcín v rodinné anamnéze nepředstavují kontraindikaci pro očkování. Infekce HIV se nepovažuje za kontraindikaci pro očkování. U imunosuprimovaných pacientů nemusí být po očkování dosaženo očekávané imunologické odpovědi. Stejně jako u ostatních vakcín nemusí být ani po podání této vakcíny dosaženo protektivní imunitní odpovědi u všech očkováných. **Interakce s jinými léčivými přípravky a jiné formy interakce:** Současné podávání vakcíny Boostrix™ s jinými vakcínami nebo s imunoglobuliny nebylo studováno. Není pravděpodobné, že současné podávání povede k interferenci v imunitní odpovědi. Pokud to je nezbytné, může se Boostrix™ podávat současně s jinými vakcínami nebo imunoglobuliny. Vždy však do různých míst. Podobně jako u jiných vakcín lze očekávat, že u pacientů podstupujících imunosupresivní terapii nemusí být dosaženo odpovídající imunitní odpovědi. **Těhotenství a kojení:** Odpovídající údaje o podávání vakcíny Boostrix™ těhotným ženám nejsou k dispozici a studie na zvířatech zabývající se reprodukční toxicitou nebyly provedeny. Podobně jako u jiných inaktivovaných vakcín se nepředpokládá, že by po očkování vakcínou Boostrix™ mohlo dojít k poškození plodu. I tak by se však měla vakcína použít během těhotenství jen když je to skutečně nutné a jistiže možná výhoda očkování převáží možná rizika pro plod. Účinky podávání vakcíny Boostrix™ během kojení nebyly hodnoceny. Přestože Boostrix™ obsahuje anatoxiny nebo inaktivované antigeny, žádné riziko pro kojenecké děti se nepředpokládá. Poměr prospěchu a rizika podávání Boostrix™ kojícím ženám by měl být zdravotnickým pracovníkem pečlivě zvážen. **Nežádoucí účinky:** Nejčastějšími nežádoucími účinky, které se vyskytly po podání vakcíny byly místní reakce v místě vpichu injekce (bolest, zarudnutí a otok). Tyto účinky obvykle nastupují do 48 hodin po očkování. Všechny ostatní nežádoucí účinky, kde existuje přímá souvislost s podáním vakcíny nebo s podáním v blízkosti očkování u dětí starších než 4 roky – ospalost, zvracení, průjem, anorexie, reakce v místě vpichu injekce (jako je zarudnutí a/nebo otok), bolest v místě vpichu injekce, edématický otok končetiny, do níž byla podána injekce, podrážděnost, hypotenze-hyperspanzní epizody, křeče, anafylaktické reakce, alergické reakce. U dospělých a mladistvých starších než 10 let byly kromě výše uvedených nežádoucích účinků zaznamenány: lymfadenopatie, bolest hlavy, závrať, zvýšené svalové napětí, nadměrné pocení, svědění, ztuhlost kloubů, myalgie, laryngitida, malátnost, únava, zrychlění místa vpichu, sterility absces v místě vpichu. Reakce na podání vakcíny Boostrix™ nebyla sledována. Po podání vakcín obsahujících tetanický anatoxin byly velmi vzácně hlášeny nežádoucí účinky postihující centrální a periferní nervový systém, včetně vzestupné paralýzy nebo až respirační paralýzy (například Guillain-Barrého syndrom). **Doba použitelnosti:** 3 roky. **Podmínky uchování:** Uchovávejte v chladničce (2 °C až 8 °C) v původním obalu, aby byl připraven chráněn před světlem. Po vyjmutí vakcíny z chladničky je vakcína při +21 °C stabilní po dobu 8 hodin. Nesmí zmrazovat. **Druh obalu a velikost balení:** 0,5 ml injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce (sklo typu I) se zátkou (butylová pryž) s jehlou nebo bez jehly o velikostech balení 1, 10, 20, 25 nebo 50. Na hru nemusí být všechny velikosti balení. **Držitel rozhodnutí o registraci:** GlaxoSmithKline s.r.o., Praha, Česká republika. **Registrační číslo(a):** 59/495/07-C. **Datum první/prodloužené registrace:** 8. 8. 2007. **Datum revize textu:** 17. 6. 2009. Verze SPC platná ke dni 20. 4. 2010. Přípravek je vázán na lékařský předpis a není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Úplnou informaci pro předepisování najdete v Souhrnné datě o přípravku nebo se obraťte na adresu společnosti: GlaxoSmithKline s.r.o., Na Pankráči 17/1685, 140 21 Praha 4, tel.: 222 001 111, fax: 222 001 444, www.vakciny.cz, www.gsk.cz.

Reference: 1. Wanchai et al.: Pediatr Infect Dis J. 2005; 24(5 Suppl): S58-61. 2. Tozzi et al.: Vaccine. 2007; 25(2): 291-7. 3. Luster et al.: Eur J Pediatr. 2003; 168:407-415. 4. EPIDAT: Vybrané infekční nemoci v ČR v letech 1999-2008 - aktualizace ke dni 8. 1. 2010, zdroj: <http://www.suz.cz/publikace/data/vybrane-infekcni-nemoci-v-cr-v letech-1999-2007-absolutne>. 5. Centers for Disease Control and Prevention: MMWR. 2005 (RR 17): 55-1-33. 6. SPC Boostrix™, 17. 6. 2009.

SEKCE SESTER

20.–21. května 2010

OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE V NEONATOLOGII

ALIANCIA NNN PRE RIZIKOVÝCH NOVORODENCŮV

Boledovičová M., Krištofová E.

Katedra ošetrovateľstva, Fakulta sociálnych vied a zdravotníctva, Univerzita Konštantína Filozofa, Nitra, Slovensko

Cieľom bolo vybrať súbory pre ošetrovanie rizikových novorodencov z klasifikačných systémov NANDA, NIC a NOC.

Metódy: So sestrami Novorodeneckej kliniky FN v Nitre sme obsahovej analýze podrobili klasifikačné systémy NANDA, NIC, NOC a Delfskou technikou opakovane prehodnocovali, až sme dospeli k výberu najvhodnejších súborov.

Výsledky: Z NANDA taxonómie sme vybrali ošetrovateľské diagnózy Narušené prehĺtanie; Oslabené dýchanie; Neefektívne dýchanie; Znížený srdcový výdaj; Riziko preťaženia opatrovateľa; Riziko oslabenia väzby rodičov a dieťaťa; Neefektívne dojčenie; Strach; Úzkosť; Neefektívne zvládanie záťaže; Riziko infekcie; Neefektívna priechodnosť dýchacích ciest; Neefektívna odolnosť; Riziko narušenia kožnej integrity; Riziko aspirácie; Neefektívna termoregulácia; Riziko nevyváženej telesnej teploty; Hypotermia; Hypertermia; Akútna bolesť; Riziko oneskoreného vývinu. Zo systému NIC: Kyslíková terapia; Manažment dýchacích ciest; Zavedenie a stabilizácia dýchacej trubice; Termoregulácia; Ochrana pred infekciou; Klokankovanie; Monitorovanie novorodenca; Starostlivosť o pupočník; Starostlivosť o novorodenca; Fototerapia novorodenca; Dotyk; Podpora vzťahu; Nenutritčné sanie; Poradenstvo pri laktácii. Zo systému NOC: Organizácia starostlivosti o nedonosené dieťa; Adaptácia novorodenca; Vývoj dieťaťa 1 mesiac; Kardiopulmonálne funkcie; Vitálne funkcie; Ťažká infekcia: novorodenec; Vzťah – rodič – dieťa; Vedomosti: ošetrovanie nedonoseného dieťaťa; Účasť rodiny na ošetrovaní; Termoregulácia: novorodenec; Začiatok dojčenia: dojča; Začiatok dojčenia: matka; Vzťah medzi rodičom a dieťaťom; Vedomosti: starostlivosť o dieťa; Vedomosti: dojčenie; Vedomosti: bezpečnosť dieťaťa.

Záver: Sestry musia byť schopné merať

a zdokumentovať výsledky ošetrovateľskej starostlivosti u dieťaťa a k tomu je potrebné používanie spoločného jazyka, termínov a merania a túto možnosť ponúkajú uvedené klasifikačné systémy.

NNN ALLIANCE FOR HIGH-RISK NEWBORN

Boledovičová M., Krištofová E.

Department of Nursing, Faculty of Social Sciences and Health Care, Constantine the Philosopher University, Nitra, Slovakia

The aim was to choose files for nursing the high-risk newborn from the NANDA, NIC and NOC classification systems.

Methods: Together with the nurses from the Nitra Neonatal Clinic we analyzed classification systems NANDA, NIC and NOC. We evaluated them repeatedly using the Delphi technique, until we came to a selection of the most suitable files.

Results: We chose following nursing diagnosis - from the NANDA taxonomy: Impaired Swallowing; Impaired Spontaneous Ventilation; Ineffective Breathing Patterns; Decreased Cardiac Output; Risk for Caregiver Role Strain; Risk for Impaired Attachment; Ineffective Breastfeeding; Fear; Anxiety; Ineffective Coping; Risk for Infection; Ineffective Airway Clearance; Ineffective Protection; Risk for Impaired Skin Integrity; Risk for Aspiration; Ineffective Thermoregulation; Risk for Imbalanced Body Temperature; Hypothermia; Hyperthermia; Acute Pain; Risk for Delayed Development. From the NIC system: Oxygen Therapy; Airway Management; Airway Insertion and Stabilization; Temperature Regulation; Infection Protection; Kangaroo Care; Newborn Monitoring; Newborn Care; Tube Care Umbilical; Phototherapy; Neonate; Touch; Attachment promotion; Non-nutritive Sucking; Lactation Counseling. From the NOC system: Preterm Infant Organization; Newborn Adaptation; Child Development: 1 Month; Cardiopulmonary Status; Vital Signs; Infection Severity: Newborn; Parent-Infant Attachment; Knowledge: Preterm Infant Care; Family Support During Treatment; Thermoregulation: Newborn;

Breastfeeding Establishment: Infant; Breastfeeding Establishment: Maternal; Knowledge: Infant Care; Knowledge: Breastfeeding; Knowledge: Child Physical Safety.

Conclusion: Nurses must be capable to measure and to document the findings of nursing care of children. To achieve this, it is necessary to use a common language, concepts and measurements, which are presented in the mentioned classification systems.

BEZPEČNOST OŠETŘOVATELSKÝCH POSTUPŮ V PÉČI O NOVOROZENCE

Fendrychová J.

NCO NZO Brno, katedra ARIPP

Cíl: Cílem studie je upozornit sestry na všech úsecích péče o novorozence na nezbytnost tvorby doporučených ošetrovatelských postupů pro nejběžnější a nejčastější výkony, které provádějí automaticky a mnohdy si ani neuvědomují, že již nemusí být *lege artis*. Cílem doporučených ošetrovatelských postupů je ovlivnit chování zdravotníků, omezit počet pochybení, zajistit bezpečnost pacientů a zlepšit kvalitu péče.

Metody: Metodou práce je vybrat nejčastější ošetrovatelské postupy, u kterých je zvýšené riziko pochybení a kde nové vědecké poznatky mění názor na dosavadní způsob péče a vytvořit z nich tzv. doporučené ošetrovatelské postupy, ve kterých bude na nové poznatky brán zřetel. Tyto postupy pak převést do jednoduché, snadno pochopitelné a zapamatovatelné formy, ověřit je v praxi a zajistit jejich distribuci mezi všechny sestry pečující o novorozence. Toho by se měla ujmout profesní organizace, v tomto případě neonatologická sekce ČAS.

Výsledky: Výsledkem práce bude sjednocení základních ošetrovatelských postupů v péči o novorozence, které budou sestry vykonávat s vědomím, že již nepracují na základě tradice, ale podle nejnovějších poznatků a doporučení.

Závěry: Doporučený ošetrovatelský postup má být standardizovaný postup, který má sloužit k zajištění vysoké úrovně péče, protože stanovuje priority péče a minimalizuje pochybení. Není to ale přímo standard, kterým myslíme platnou všeobecně přijatou normu kvality určitého aspektu ošetrovatelské péče, která stanoví kritéria, podle nichž může být kvalita hodnocena. Takový standard má každé novorozenecké oddělení na celou řadu výkonů, ale protože si je sestry vytvářely samy, vytvořily je také k „obrazu svému“. Vzhledem k tomu, že v našich nemocnicích stále převládá konzervativní péče na základě tradice a nikoliv na základě ošetrovatelského výzkumu, je více než

pravděpodobné, že na jeden jediný výkon má každé oddělení (každá nemocnice) zcela odlišný standard.

Doporučený ošetrovatelský postup však není standard. Je pouze jeho částí, má být jeho obrazem, shrnutím nebo formulací a může existovat i ve více formách. Může být napsán jako článek, jako naučný text plný odkazů a odrážek, jako anagram nebo vše dohromady. Jeden ošetrovatelský výkon může dokonce mít i více doporučených ošetrovatelských postupů. Všechny však musí respektovat nové poznatky, a proto musí být průběžně doplňovány nebo obměňovány. Takové postupy mohou být vkládány do již zavedených standardů.

SAFETY OF NURSING PRACTICES IN CARE OF NEWBORN BABIES

Fendrychová J.

National Centre of Nursing and Other Health Professions in Brno, Department of Anesthesiology, Resuscitation, Intensive Care and Perioperative Care, Czech Republic

Aim: The aim of the paper is to draw the attention of nurses in all areas of care of the newborn babies to the necessity for the development of the recommended nursing practices for the most common and most frequent interventions which are carried out automatically and the nurses often do not realize that they may not correspond to current research findings. The goal of the recommended nursing practices is to influence the behaviour of the health care professionals, to reduce the number of errors, to secure safety of patients and to improve quality of care.

Methods: The method of work includes selection of the most frequent nursing practices with an increased risk of error, where new research findings change the attitude to the existing way of care, and the development of the so called recommended nursing practices based on current findings. These practices will then be transformed into a simple, easily understandable and easily remembered form, tested in practice and communicated to all nurses caring for newborns. This task should be carried out by a professional organization, in this case the Neonatology Section of the Czech Association of Nurses.

Results: This work will result in unification of basic nursing practices used in care of the newborns which will be performed by the nurses knowing that they no more work on the basis of tradition but on the basis of the most recent findings and recommendations.

Conclusions: The recommended nursing practice is to be a standardized practice which should

ensure high quality care because it determines the priorities of care and minimizes errors. But it is not literally a standard, which is regarded to be a valid, generally accepted standard of quality of a certain aspect of nursing care that defines the criteria against which quality can be compared.

Each neonatal department has such standards concerning a number of interventions but because these standards were developed by the nurses themselves, the nurses developed them according to their own concept. Taking into account that conservative care based on the tradition and not on the nursing research prevails in our hospitals, it is more than probable that each department (each hospital) has a different standard concerning the same intervention.

The recommended nursing practice is not a standard. It is only a part of it and it should be its image, its summary or its formulation and can exist in more forms. It can be written in the form of an article, an educational text full of references and indents (bullets), as an anagram, or in the form including all these characteristics. One nursing intervention can even have more recommended nursing practices. But all of them must be based on new findings and therefore they must be continuously completed or modified. Such practices can even be inserted into already existing standards.

RETINOPATIE NEDONOŠENÝCH DĚTÍ

Hübllová M., Tichá M.

Oční klinika, Fakultní nemocnice Olomouc

Retinopatie nedonošených je vasoproliferativní proces, postihující nedonošené děti s velmi nízkou porodní hmotností. Jedná se o děti narozené před 32. týdnem gravidity s porodní hmotností nižší než 1500 g. Je charakterizována poruchou probíhající vaskulogeneze nezralé sítnice. Toto onemocnění patří k vážným očním chorobám, které mohou způsobit slepotu dítěte prakticky od narození. Velmi důležitý je důsledný screening rizikových dětí zkušeným oftalmologem, včasné odhalení počínající retinopatie a zejména správné načasování terapie. Je velmi důležité pečovat o vývoj zraku a vidění u těchto velmi malých dětí. Dítě, které od narození nevidí, nemá žádnou zrakovou vzpomínku a bez zrakové motivace může dojít ke zpomalení celkového psychomotorického vývoje.

ÚLOHA SESTRY V PREVENCI INTRAVENTRIKULÁRNEJ HEMORÁGIE U EXTRÉMNE NEZRELÝCH NOVORODENCŮV

Magyarová G., Demová K., Bauer F.

Neonatologická klinika FNŠP Nové Zámky, Slovensko

Zlepšovanie perinatálnej starostlivosti, ako i posúvanie hranice viability v priebehu posledných dvoch dekád, vedie k pribúdaniu narodených i prežívajúcich extrémne nezrelých novorodencov. Spolu s ich zvyšujúcimi sa počtami pribúdajú aj ochorenia typické pre túto vekovú skupinu detí. Jedným zo závažných ochorení extrémne nezrelých novorodencov je intraventrikulárna hemorágia (IVH). Jej incidencia narastá so znižujúcim sa gestačným vekom. Rozsah krvácania môže byť rôzneho stupňa (delenie podľa Papilovej): I. a II. stupeň obyčajne nemajú závažné následky v neskoršom období života dieťaťa, III. alebo IV. stupeň, v prípade, že dieťa prežije, si obyčajne vyžadujú zavedenie shuntu a sú často spojené s postihnutím dieťaťa. Incidencia závažnej formy IVH (III. stupňa vyžadujúceho shunt, alebo IV. stupňa) sa v Slovenskej republike za roky 2004 až 2008 pohybovala u novorodencov s gestačným vekom 28 týždňov a menej od 19 do 24,3 %.

Patogenéza ochorenia zahŕňa v sebe faktory vyvolávajúce zmeny v cerebrálnom prietoku krvi. Aj keď by sa na prvý pohľad zdalo, že prevencia IVH je čisto medicínskou záležitosťou, nie je to tak. Ošetrovateľská starostlivosť musí byť poskytovaná nezrelým novorodencom tak, aby minimalizovala vytváranie rizikových situácií a predchádzala tak vzniku IVH. Technika podávania liekov ovplyvňujúcich krvný tlak, ochrana pred stresovými faktormi z prostredia, synchronizácia pri umelej pľúcnej ventilácii, technika endotracheálneho odsávania, spôsob dýchania použitím vaku, výkyvy v saturácii kyslíka, neželaná preoxygenácia, zmeny nastavených ventilačných parametrov vplyvom kondenzovaných pár v okruhu a ich dopad na hladinu krvných plynov, technika odberu krvi z umbilikálneho arteriálneho katétra, rýchlosť pri podávaní volumexpanderov a mnohé ďalšie „drobnosti“ môžu zohrávať úlohu v prevencii alebo naopak, byť faktorom provokujúcim vznik IVH.

V príspevku popisujeme niektoré aspekty práce sestry, ktoré môžu zvyšovať riziko vzniku IVH, ak nie je kladený dôraz na správny postup pri ich realizácii. Predchádzaním uvedeným rizikovým faktorom môže neonatologická intenzívna ošetrovacia starostlivosť významne znížiť mortalitu i dlhodobú morbiditu extrémne nezrelých detí.

THE ROLE OF THE NURSE IN PREVENTION OF INTRAVENTRICULAR HEMORRHAGE IN EXTREMELY PREMATURE NEONATES

Magyarová G., Demová K., Bauer F.

*Department of Neonatology, University Hospital Nové
Zámky, Slovakia*

The improvement in perinatal care and the drift of the border of viability during last two decades lead to survival of extremely preterm neonates. Together with the growing number of these there is a tendency of increasing incidence of diseases which are typical for this age category. One of the very serious disorders of extremely premature neonates is intraventricular hemorrhage (IVH). Its incidence is increasing with decreasing gestational age. The hemorrhage can be of different extent (classification according to Papil): Grade I and II are mostly without serious consequences in later life; grade III and IV – in case the child survives – mostly requires shunt and often is connected with child's handicap. The incidence of serious IVH (grade III requiring a shunt or grade IV) in years 2004–2008 in Slovakia was in neonates of gestational age ≤ 28 weeks 19–24.3%.

The pathogenesis of the disease is caused by changes in cerebral blood flow. Even for the first look it seems, that the prevention of IVH is clearly a role of physician, it is not the case. The nursing care of preterm neonates has to be provided by way, that it minimalizes the risks and prevents the occurrence of IVH. The administration techniques influencing blood pressure, protection against stressful factors form the environment, synchronization of the mechanical ventilation, endotracheal suctioning, bag and mask ventilation technique, changes in oxygen saturation, not wished preoxygenation, changes in preset ventilatory parameters due to condensed steam in the circuit and their impact on blood gas levels, the technique of drowning blood sample from the umbilical arterial catheter, the speed in administration of volume expanders, and further „minor things“ could play a role in prevention, or, on the opposite, can be factors provoking the occurrence of IVH.

In the present work we describe some aspects of the nursing care, which can increase the risk of IVH, if they are not realized properly. With the prevention of risk factors mentioned above can the neonatal intensive care markedly decrease the mortality and long-term morbidity of extremely preterm children.

MODERNÍ TRENDY V OŠETŘOVATELSKÉ PÉČI O FYZIOLOGICKÉHO NOVOROZENCE

Machová A., Brabcová I.

*Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích,
Zdravotně sociální fakulta, Katedra ošetrovatelství*

Ošetrovatelská péče v neonatologii prochází, stejně jako další oblasti ošetrovatelství, prudkým vývojem. Úloha ošetrovatelského personálu v péči o fyziologického novorozence spočívá především v zajištění optimálních podmínek pro nerušenou adaptaci novorozence.

Základem dobré adaptace novorozence po porodu je perinatální péče o matku a dítě, která je realizovaná tzv. „Třístupňovým regionálním systémem péče o těhotnou a novorozence“. V současné době mají rodičky možnost využívat porodního plánu, který je vytvořen podle přání a potřeb budoucí matky a řada porodnic nabízí možnost výběru alternativních porodů.

K obecným zásadám ošetření novorozence na porodním sále patří rychlé, účelné a především šetrné zacházení s novorozencem, vizuální kontakt s matkou po celou dobu ošetření a provádění pouze nezbytných činností. Pokud zdravotní stav matky a dítěte dovolí, je preferováno položení novorozence „skin to skin“ na kůži matky ještě před přestřížením pupečníku. Péče dětské sestry začíná převzetím novorozence od porodníka do nahřáté pleny, následuje otření dítěte nejlépe na vyhřívaném lůžku s cílem zajištění co nejlepšího tepelného komfortu. Rutinní odsávání dýchacích cest a žaludku po porodu nelze paušálně doporučit pro jeho invazivitu, je odůvodněné pouze v případě nedostatečné průchodnosti dýchacích cest. Významným bodem ošetření je řádná identifikace novorozence a matky identifikačním náramkem. Některé porodnice doporučují doplnit označení o popis novorozence netoxickou barvou na kůži stehna. Změnou v péči o novorozence na porodním sále je vynechání měření do délky, které dítě zbytečně zatěžovalo, provádí se až v den propuštění. Vážení novorozence je možné odložit až na závěr pobytu na porodním sále, stejně tak kontrolu průchodnosti konečníku teploměrem. Prevence infekce spojivkového vaku spočívá v aplikaci Ophthalmoseptonexu, použití dusičnanu stříbrného se již nedoporučuje. Prevence krvácivé nemoci novorozenců je zajištěna aplikací vitamínu K nejčastěji per os podle ordinace lékaře. Součástí adaptačního procesu novorozence je včasné přiložení k prsu matky. V průběhu ošetrování novorozence sestra sleduje proces adaptace pomocí Apgar skóre.

Ošetrovatelská péče pokračuje na stanici fyziologických novorozenců metodou ošetrovatelského

procesu. Základními pilíři poskytované ošetrovateľské péče je systém rooming-in a kojení podle doporučení WHO, jež je podmínkou pro získání statusu „Baby Friendly Hospital“. Ke změnám došlo i v zajišťování laboratorních screeningů novorozenců. Veškerá poskytovaná péče musí být zaznamenána do ošetrovateľské dokumentace.

MODERN TRENDS IN NURSING CARE OF PHYSIOLOGICAL NEWBORNS

Machová A., Brabcová I.

*University of South Bohemia in České Budějovice,
Faculty of Nursing and Social Studies,
Dept. of Nursing, Czech Republic*

Nursing care in Neonatology is undergoing, similar to other nursing areas, revolutionary changes. The role of nursing staff in care of a physiological newborn consists mainly of securing optimal conditions for an undisturbed adaptation for the baby.

The essence of a satisfactory adaptation of the newborn consists above all of a suitable perinatal care for mother and baby, achieved through a so called “Three-phase regional system of care for pregnant mother and newborn child”. Lately, expecting mothers are given the possibility of using a birth plan, created according to their wishes, and a variety of hospitals offer the possibility of alternative births.

To the fundamentals of newborn care in delivery room belong quick, efficient and above all considerate manipulation of the baby, visual contact with the mother during the entire procedure and solicitation of only the necessary tasks. In case the condition of mother and child permits, skin to skin contact even before cutting the naval cord is preferred. The care of paediatric nurse begins by overtaking the newborn from delivery staff to a warm blanket, followed by administered cleaning preferably on a warmed bed to secure the best possible warming comfort. The routinely used suction of airways and stomach directly after birth cannot be recommended on normal basis because of its invasiveness and is sustainable only in case of insufficient breathing. Proper identification of the newborn and the mother by an identification bracelet is an important step of the nursing care procedure. Some hospitals recommend a complementing marking on the thigh of the newborn by a non-toxic marker. Regarded as an unnecessary burden, the measuring of the newborn directly after birth has recently been postponed to the day of discharge from hospital. Weighing can be postponed only to the end of stay in the delivery room, same as control of free rectum pathway. Pre-

venting infection of the conjunctival sac consists of application of Ophthalmo-septonex, while the use of silver nitrate is not recommended. Newborn bleeding is prevented by application of vitamin K, usually per os. according to doctor orders. Integral part of the newborn adaptation process is an early attempt of breast feeding. During the after-birth manipulation the nurse should assess the adaptation process of the newborn using the Apgar score.

Newborn care proceeds at the department for physiological newborns with the use of the nursing process. The basis for the provided nursing care is the rooming-in system and breast-feeding according to recommendation from the WHO organisation this being the requirement for obtaining the status of a “Baby Friendly Hospital“. Changes have also occurred in obtaining laboratory screening for the newborns. All provided care must be recorded in nursing documentation.

ETICKÉ A PRÁVNÍ ASPEKTY V PÉČI O NEMOCNÉHO NOVOROZENCE

Saxlová J.

*Neonatologické oddělení, Fakultní nemocnice
Na Bulovce, Praha*

V průběhu posledních dvou desetiletí zaznamenala péče o novorozence v ekonomicky vyspělém světě významných úspěchů, což se projevilo snížením novorozenecké úmrtnosti, závažné perinatální morbiditě a zlepšení kvality vývoje vysoce rizikové populace dětí s extrémně nízkou porodní váhou. Rozvojem oboru neonatologie zaznamenává medicína maličkých novorozenců nových rozměrů. Systémové řešení centralizace neonatologických pracovišť do perinatologických center vybavených nejmodernější technikou, vyškoleným personálem, garantuje kvalitu poskytované péče všem novorozencům, kteří tuto péči vyžadují. V nezanedbatelném počtu přežívají na těchto pracovištích nedonošení novorozenci v nejnižších váhových kategoriích pod 1000 g, kteří by před několika lety běžně umírali. Fakt, že jsou zachraňováni těžce nezralí novorozenci s různou kvalitou dalšího života, obnažil citlivý etický problém, vybízející k polemice, zda zdokonalená péče o takto nezralé děti je vůbec přínosná. Zda a jak jsou plněny kulturní závazky vůči hodnotě života dítěte? Zda smí věda, výzkum a medicína dělat všechno, co dělat dokáže?

Tato přednáška je zaměřená na etické a právní aspekty v péči o nezralé a nemocné novorozence, měla by pomoci s orientací v dané problematice a vést k zamyšlení nad aktuálními problémy, které současná perinatální péče má.

ETHICAL AND LAW ISSUES IN CARE OF SICK NEWBORN

Saxlová J.

*Neonatology Department, Faculty Hospital
Na Bulovce, Prague, Czech Republic*

Along the last two decades the care of newborns in economically advanced world registered important achievements, that was reflected in reduction of newborns mortality, serious perinatal morbidity and improvement of quality of ELBW newborns. During the neonatology improvement the medicine gets a new view of tiny newborns care. System solution of centralization neonatology workplaces into perinatology centers which are equipped with the newest technology, well educated staff, guarantee high-quality care to all of the newborns, who demand this kind of care. Indispensable number of premature newborns in the lowest weight categories under 1000 g survive, few years ago they would currently die. The fact, that hardly immature newborns with different quality of further life are rescued, uncovered delicate ethic problem, which challenges polemics if perfected care of this immature children is beneficial at all. Whether and how are the cultural commitments to children life values filled? Is it possible to

let science, research and medicine do everything, what they can do? This lecture is focused on ethic and law aspects of the care of immature and sick newborns, it should help with orientation in a given problems and lead to muse about actual problems, which are involved in the prenatal care.

KDYŽ ZHASNE NEJKRÁSNĚJŠÍ HVĚZDIČKA

Břízová V., Stejskalová A.

Pediatrická klinika, FN Brno

Cílem autorek je nastínění velmi citlivé otázky smrti novorozence, se kterou se setkávají při své práci na jednotce intenzivní péče o novorozence. V přednášce jsou vysloveny vlastní názory a příklady z praxe oddělení, na němž pracují.

Nejkrásnější hvězdičkou je myšlen novorozenec, dítě, které pro své rodiče svým příchodem na svět jasně zasvítí, ale velmi brzy díky svému kritickému stavu zhasne.

Otázkou zůstává, jak se s touto smutnou událostí vyrovnají rodiče i ošetřující personál.

Závěrem lze shrnout, že v této bolestivé situaci nejsou stanoveny jednotné možnosti, jak se mohou s děťátkem rozloučit rodiče. Velmi záleží na chování a empatickém přístupu ošetřujícího personálu.

OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE V INTENZIVNÍ MEDICÍNĚ

DOMÁCÍ UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE U DÍTĚTE S GLYKOGENÓZOU II. TYPU

Bantová Z.

Dětská klinika, JIRP 21C, FN Olomouc

Glykogenóza II. typu je dědičné onemocnění. Je to vrozený deficit enzymů, nutných k odbourávání glykogenu v buňce. Hromadění glykogenu v játrech, ledvinách, srdci. Známo je 10 typů glykogenóz. A každá má jiné příznaky.

Jsou popsány dvě sestry (23 a 20 let) trpící tímto onemocněním. U obou sester se nemoc projevila v batolecím věku. Od 4 let jsou dívky sledovány v hepatologické a metabolické poradně. Dochází k progresivnímu zhoršení svalového postižení. Dýchací problémy se projevíly kolem dvanáctého roku. Zhoršuje se chůze, polykání, progreduje chronická respirační insuficience.

Obě sestry byly později hospitalizovány a zaintubovány. Nemohou se hýbat a k životu potřebují ventilační přístroj. Dívky se nedají odpojit od ventilátoru. Je provedena tracheotomie.

Rodiče usilovali o převzetí dívek do domácí péče, byli přijati do nemocnice postupně se učit zvládat péči o obě dcery – odsávání, výměna kanyly, rehabilitace, udržování čistoty, hygieny, krmení apod.

Obě dívky jsou již 6. rokem doma. Jsou napojeny na umělou plicní ventilaci. Rodiče se o dívky velice dobře starají.

ARTIFICIAL LUNG VENTILATION IN A CHILD SUFFERING FROM GLYCOGENOSIS TYPE II

Bantová Z.

Pediatrics, ICU 21C, Teaching Hospital, Olomouc, Czech Republic

Glycogenosis type II is a hereditary disease. It is an inherited lack of enzymes to degrade glycogen in a cell, accumulating glycogen in the liver, kidneys or heart. There are ten types of glycogenosis, each of them has different signs and symptoms.

Author describing two sisters aged 23 and 20 years suffering from this disorder. First manifestations occurred when they were toddlers. Since the age of four they have been monitored in both hepatology and metabolic centers. There had been a progressive deterioration of muscles. Breathing problems occurred around the age of twelve. There were gait and swallowing deterioration and progradation of chronic respiratory insufficiency.

Both sisters had to be admitted to hospital and intubated. Both could not move and needed a ventilation device. Girls could not be disconnected from the ventilator. Tracheotomy had to be carried out. Their parents insisted on home care so they were admitted to hospital to learn how to manage the care of their girls – suctioning, cannula replacement, rehabilitation, hygiene, feeding etc.

Both girls have been cared after at home for six years. They have been connected to artificial lung ventilation. Their parents have taken a very good care of them.

ROK SE SAŠOU – TRANSVERZÁLNÍ LÉZE MÍŠNÍ

Čečilová D., Pecková M., Sedláčková R.

Dětská klinika JIRP, Fakultní nemocnice Plzeň

Dne 3. 12. 2008 byl 10letý chlapec sražen automobilem. Utrpěl polytraumatické postižení, byl transportován na Emergency FN Plzeň a následně hospitalizován na ARK FN Plzeň. Po stabilizaci stavu byl přeložen na DK – JIRP FN Plzeň, kde je dosud hospitalizován.

Důsledkem transverzální léze míšní v oblasti C2/3 je kvadruplegie s nutností trvalé UPV, jedná se o stav nevratný. Dnes již 11letý chlapec vyžaduje trvalou komplexní ošetrovatelskou a chronickou resuscitační péči v ústavním zařízení.

ONE YEAR WITH SASHA – TRANSVERSAL LESION OF THE SPINAL CORD

Čečilová D., Pecková M., Sedláčková R.

Department of Pediatrics, ICU, University Hospital Pilsen, Czech Republic

A boy, ten years old, was knocked down by car in Dec, 3rd, 2008. He underwent multiple injuries and so he was transferred into ER, University Hospital Pilsen. Later he was admitted in Department of Anesthesiology of the same hospital. After stabilizing of the status he was transferred into ICU of the Department of Pediatrics, where he is treated to date.

The result of the C2/3 transversal lesion of the spinal cord is quadriplegia with the need of continuing artificial pulmonary ventilation. This status is classified as irreversible. Today this 11 years old boy is requiring perpetual nursing and medical care in a facility for protracted intensive care.

POLYTRAUMA U DĚTÍ

Guštárová S.

Dětská klinika, 21C JIRP, FN Olomouc

Cíl studie: Polytrauma je mnohočetné poranění několika orgánových systémů nebo tělní oblasti spojené s postižením základních životních funkcí – dýchání, oběhu, vědomí a vnitřního prostředí, které vedou k bezprostřednímu ohrožení života. Polytraumata u dětí jsou prognosticky méně příznivá. V týmovém přístupu péče musí být vše zaměřeno na to, aby postiženému bylo co nejdříve poskytnuto optimální ošetření podle charakteru a rozsahu poranění. Cílem péče o traumatizované je zamezit zbytečným úmrtím z příčin, kterým se dá předejít.

Metody: V každém případě je třeba zajistit kvalitu a kontinuitu péče od okamžiku úrazu. Diagnosticko-terapeutické postupy, na kterých se podílí tým odborníků. Pro prognózu polytraumat a jejich klasifikaci bylo vytvořeno několik schémat. To umožňuje identifikaci nemocných indikovaných k transportu do traumacentra. Ke sledovaným veličinám patří stupeň poruchy vědomí, hodnoty systémového tlaku a dechová frekvence.

TRISS metodologie – Trauma Score a Injury Severity Score

Glasgow Coma Score

Abbreviated Injury Scale

Další skórovací systémy v intenzivní péči – APACHE II, SOFA, dětské modifikace nebo pediatrické skórovací systémy

Výsledky: Kazuistika Polytrauma u dětí, FN Olomouc DK 21C JIRP. Ošetřování dětí s dg. polytrauma FN Olomouc DK 21C JIRP.

Traumacentra

Traumatologické plány

Nejčastější chyby

Závěr: Klíčem k účinnému a koordinovanému postupu u mnohočetného poranění je pochopení principů posuzování, ošetřování a léčby tohoto typu poranění. V zásadě se doporučuje řídit se předem daným postupem a dobře organizovat týmovou práci. Pro pacienty se tím zlepší prognóza, včetně šance úraz přežít s co nejmenšími následky.

Důležitá doporučení se vztahem k algoritmům péče o traumatizované – prioritou je léčba šokového stavu. Čas pracuje proti zraněnému. Diagnos-

tický proces je nutno zkrátit na nezbytně nutná vyšetření. K diagnosticky nedořešeným a méně závažným poraněním se lze vrátit po stabilizaci nemocného. Přesná dokumentace průběhu léčby i diagnostického procesu je bezpodmínečně nutná. K tomu je speciálně vyčleněn jeden člen traumatologického týmu – zdravotní sestra.

Následná péče – poskytování podpůrné péče podle potřeby, změny stavu pacienta posuzovat průběžně.

POLYTRAUMA IN CHILDREN

Guštárová S.

Pediatrics, ICU 21C, Teaching Hospital Olomouc, Czech Republic

Objective: Polytrauma is a multiple injury of several organ systems or body area connected with involvement of basic vital functions – breathing, circulation, consciousness and internal environment that lead to immediate threat of life. Polytraumas have prognostically less favorable outcomes. In a team approach of care everything has to be focused on the fact that the casualty has to be provided with optimal care according to the character and extent of the injury. The objective is to prevent reasonless dying of causes that can be avoided.

Methods: Quality and continuity of care must be ensured in all cases from the moment of the injury. All members of the team participate in diagnostic and treatment procedures. A few schemes have been developed for polytrauma prognosis and their qualification. They provide identification of casualties indicated for transportation to a trauma center. Change in level of consciousness, system pressure values and respiratory rate are monitored.

TRISS methodology – Trauma Score a Injury Severity Score

Glasgow Coma Score

Abbreviated Injury Scale

Further scoring systems in intensive care – APACHE II, SOFA, pediatric modifications or pediatric scoring systems

Results: Casuistry of Polytrauma in Children, Teaching Hospital Olomouc, Pediatrics, ICU 21C. Nursing Care of Children Diagnosed with Polytrauma, Teaching Hospital Olomouc, Pediatrics, ICU 21C.

Trauma Centers

Traumatological plans

Most frequent mistakes

Conclusion: A key component of effective and well-coordinated procedure in multiple injuries is to understand the principles of assessment, nursing care and treatment of this type of injury. Ba-

sically, it is recommended to follow the procedure and to organize the team work well. It will increase the patient's prognosis including the chance of survival with minimal consequences.

Important recommendation related to the algorithms of nursing care in trauma patients – priority is the treatment of shock. Time is the casualty's enemy. Diagnostic process has to be shortened to emergency examination. Pending and less serious injuries can be resolved after stabilization of the patient. Precise documentation of both the treatment and the nursing process is crucial. One member of the trauma team is assigned for the documentation – a nurse.

Follow-up care – provision of supportive care according to the needs, continuous assessment of changes in patient's condition.

KAZUISTIKA O DÍTĚTI S TRAUMATICKOU AMPUTACÍ KONČETIN

Novotná L.

Dětská klinika, Jednotka intenzivní a resuscitační péče, Fakultní nemocnice Olomouc

Traumata v dětském věku jsou nejčastějším důvodem dlouhé hospitalizace dětí v nemocničních zařízeních. Řada z nich zanechává doživotní následky. Stejně jako v této kazuistice, která se zabývá péčí o dítě po pádu pod malotraktor. Při střetu s noží došlo k amputaci končetin. Po převozu do nemocnice byla provedena replantace pravé dolní končetiny, pravá horní končetina zůstala amputovaná nad zápěstím. Následné pooperační období zahrnovalo jak péči o ventilované dítě, tak intenzivní lokální léčbu s péčí o operované končetiny pomocí hirudo medicinalis (píjavic).

CASUISTRY OF TRAUMATIC LIMB AMPUTATION IN A CHILD

Novotná L.

Pediatrics, ICU, Teaching Hospital Olomouc, Czech Republic

Traumas in children are the most frequent reasons for a long hospitalization. Many of them result in lifelong consequences. This is the case in this casuistry that deals with a child having fallen under a tractor. The tractor blades amputated the limbs. After transportation to the hospital, the lower right limb was replanted, the upper left limb stayed amputated above the wrist. Post-operative treatment included both ventilation and intensive local treatment of operated limbs with help of hirudo medicinalis (medicinal leeches).

POUŽITÍ PODKOŽNÍCH VENÓZNÍCH PORTŮ

Červinková L.

Klinika dětské onkologie FN Brno

Zajištění centrálního žilního řečiště patří k základním prioritním výkonům na mnoha úsecích medicíny, zejména v intenzivní a onkologické péči. Na Klinice dětské onkologie FN Brno se jako jedna z možností centrálního žilního přístupu používají implantabilní podkožní venózní porty. Například v roce 2008 bylo zavedeno celkem 209 centrálních venózních katétrů, z toho 116 punkčních, 41 tunelizovaných a 52 venózních portů.

Jedná se o systém, umožňující dlouhodobý a bezpečný žilní přístup. Skládá se z těla portu, komůrky se silikonovou membránou a katétru, zavedeného do cílové cévy. Pracujeme podle standardů ošetrovatelské péče; dodržujeme aseptický přístup do systému; každá manipulace je evidována v „Průkazu pacienta s centrálním žilním katétre“. Komplikace jsou obdobné jako při zavedených centrálních žilních katétrech punkčních či tunelizovaných, které lze obecně dělit na časné (nesprávná poloha, chybné zavedení do arterie, hemothorax, pneumothorax, poškození nervů, hematom, vzduchová embolie, srdeční dysrytmie) a pozdní (trombóza kanylované žíly, okluze katétru, krvácivé a mechanické poruchy, infekční komplikace).

Nespornou výhodou je použití portů u menších dětí; zvyšuje se kvalita života pacientů; použití má též kosmetický efekt. Ukázka manipulace s portem – napíchnutí systému, odběr krve k laboratornímu vyšetření, proplachy systému a aplikace heparinové zátky, odstranění jehly – viz ukázkové video (součást prezentace).

ŽIVOT S HEMOFILIÍ

Činčilová H.

Klinika dětského lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava

Hemofilie jako nejčastěji vyskytující se vrozená koagulopatie zaznamenala velký pokrok v diagnostických a terapeutických možnostech. Velkou roli při léčbě hraje stupeň závažnosti onemocnění, tzv. tíže hemofilie.

Hlavním léčebným prostředkem je substituce

koncentráty koagulačních faktorů vyrobené z krevní plazmy nebo rekombinantní technologií.

Zásadní vliv na léčbu dětských pacientů má v současnosti domácí a preventivní substituční léčba, díky níž běžná krvácení lze zvládnout doma bez potřeby hospitalizace. Neopomenutelný význam mají také vypracované rehabilitační postupy a dostupné i složité ortopedicko-chirurgické výkony. Nadějí pro pacienty trpící hemofilií jistě do budoucna představuje genová terapie.

Závažnou komplikací při léčbě hemofilie je vznik inhibitoru, na který je třeba vždy pamatovat v případě, že dosavadní léčba začíná být méně účinná.

Vymoženosti moderní medicíny dávají všem dětem šanci dožít se stejného věku jako jejich zdraví vrstevníci a k handicapujícím postižením pohybového aparátu dochází jen zcela výjimečně.

LIFE WITH HEMOPHILIA

Činčilová H.

Paediatrics Clinic, University Hospital Ostrava, Czech Republic

Hemophilia, as the most frequent congenital coagulopathy, made a big progress in diagnostic and therapeutic possibilities. Disease seriousness degree, so-called hemophilia severity, plays a big role in therapy.

The main medical application is a substitution with concentrates of coagulation factors made from blood plasma or by recombinant technology.

Currently, the basic influence on children patients therapy has home and preventive treatment, thanks to which it is possible to get under control the common bleeding at home without the need of hospitalization. Significant importance have also elaborated rehabilitative procedures and accessible complicated orthopedic-surgery interventions. The genetic therapy is the hope for the future for hemophilic patients.

Inhibitor formation is serious complication during the hemophilia therapy and it must be always taken into the consideration in case the present therapy starts to be less effective.

The conveniences of modern medical care give children the chance to reach the same age as their healthy coevals and motoric apparatus handicaps occur rarely.

KRVÁČIVÉ KOMPLIKACE GYNEKOLOGICKÉHO PŮVODU U DÍVEK S IDIOPATICKOU TROMBOCYTOPENIC- KOU PURPUROU – KAZUISTIKY

Frelichová L., Nemerádová H., Vlčková J.

Dětská klinika, Hematologické oddělení, FN Olomouc

Kazuistika I.

Šestnáctiletá dívka s relapsem chronické formy ITP měla při této hospitalizaci extrémně protrahovaný průběh léčby, celkem 3,5 měsíce. Od začátku hospitalizace měla opakovaně masivní metro-rhagii s těžkou anemizací až do kolapsových stavů s nutností substituce transfuzemi erymasy 2–3x denně. Vzhledem k nulové odpovědi na léčbu trombocytopenie včetně podávání separovaných trombocytů nakonec bylo nutné zablokovat gynekologické krvácení Depo-Proverou. Později také bylo nutné podat imunoglobuliny k normalizaci počtu trombocytů z důvodu nutné extrakce kariézních zubů při těžké infekci odontogenního původu.

Kazuistika II.

Sedmnáctiletá dívka u nás dlouhodobě sledovaná pro těžkou chronickou formu ITP byla přijata pro bolest břicha se zvětšováním jeho objemu (ve fázi ovulace) při hodnotě trombocytů 1 tisíc. Na CT vyšetření bylo zjištěno krvácení do malé pánve. Byly podány separované trombocyty, imunoglobuliny a kortikoidy infuzně, přesto se vyskytla anemizace a změny koagulačních parametrů. Na ultrazvukovém vyšetření bylo prokázáno masivní hemoperitoneum, chirurg indikoval operační revizi po hematologické přípravě. Peroperačně byla nalezena ruptura ovariální cysty, bylo odsáto asi 1000 ml krve, dívka byla zajištěna krevními deriváty. Dále hemoglobin neklesal a po léčbě Solu-Medrolem postupně došlo k normalizaci počtu trombocytů, i po chirurgické stránce byl další průběh bez komplikací.

TROMBOCYTOPENIE

Schinerová M., Hůlková E., Hrebenarová M.

Dětská klinika, Jednotka intenzivní hematologické péče, FN Olomouc

Trombocytopenie je snížení počtu krevních destiček v krvi. Trombocyty (krevní destičky) jsou bezjaderné krevní buňky, které se tvoří v kostní dřeni a jsou součástí krve.

Při krvácení, které je způsobeno porušením cévních stěn (při poranění nebo i samovolně při jiných onemocněních), dochází k aktivaci systému krevního srážení, jehož úkolem je vytvoření pevné krevní sraženiny v místě porušené cévy. Krevní

destičky se tohoto děje účastní vytvořením tzv. primární krevní zátky. Ta vzniká přilnutím krevních destiček k cévnímu povrchu v místě poranění, dále pokračuje shlukováním dalších krevních destiček k sobě až k vytvoření málo pevné sraženiny. Tato primární zátka je potom zpevněna sítí vláken bílkoviny fibrinu, který vznikne po aktivaci druhého pilíře krevního srážení jako produkt na sebe navazujících enzymatických reakcí. Do této sítě jsou zachytávány i další krevní buňky – červené krvinky (erytrocyty).

Konečným výsledkem je vznik krevní sraženiny a zástava krvácení. Krevní sraženina je za normálních okolností po zhojení narušené cévy po čase odstraněna.

Stanovení počtu trombocytů je součástí vyšetření krevního obrazu. Počty trombocytů, které jsou ve výsledku krevního obrazu uváděny jako normální, se mezi laboratořemi mohou mírně lišit, nejčastěji se pohybují v rozmezí 140–440 x 10⁹/l (140–440 milionů v 1 ml krve). Trombocytopenie je tedy snížení počtu krevních destiček pod tuto hranici. Ke snížení počtu trombocytů může docházet z různých příčin.

SPECIFIKA U JEDNOTLIVÝCH TYPŮ TRANSPLANTACÍ KRVETVORNÉ TKÁNĚ NA KLINICE DĚTSKÉ ONKOLOGIE FN BRNO

Jankovičová M., Schwetzová D.

Klinika dětské onkologie, Fakultní nemocnice Brno

Přednáška podává přehled o jednotlivých typech transplantací krvetvorné tkáně (kostní dřeň nebo periferních kmenových buněk) u dětských pacientů na transplantační jednotce Kliniky dětské onkologie v Brně. Prezентuje rozdíly mezi jednotlivými typy transplantací a přibližuje režimová opatření (specifika), která klient musí dodržovat v předtransplantačním a potransplantačním období. Informuje o počtu transplantovaných dětských pacientů v Brně a uvádí nejčastější časné a pozdní následky transplantační léčby.

THE SPECIFICS OF EACH TYPE OF TRANSPLANT HAEMATOPOIETIC TISSUE AT THE DEPARTMENT OF PEDIATRIC ONCOLOGY IN BRNO

Jankovičová, M., Schwetzová D.

Department of Pediatric Oncology, University Hospital Brno, Czech Republic

The lecture gives an overview of the different

types of transplant necrosis (bone marrow or peripheral stem cells) in pediatric patients at the transplant unit of Pediatric Oncology in Brno. It presents a difference between different types of transplants and specific regime measures which a client must observe before and after the transplant. It informs about the number of pediatric patients treated in Brno and provides the most common early and late effects of the transplantation therapy.

DĚTSKÁ IZOLAČNÍ LŮŽKA RESUSCITAČNÍ PÉČE PRO PACIENTY S INFEKČNÍMI A/NEBO VYSOCE NAKAŽLIVÝMI NEMOCEMI

Sedláčková L., Dedek V., Camprová P.

*Pediatrická klinika UK 1. LF a IPVZ, Fakultní
Thomayerova nemocnice s poliklinikou, Praha*

Resuscitační nebo intenzivní péče o děti s infekčními a/nebo vysoce nakažlivými chorobami představovala dlouhodobý problém, který nebyl dlouhá léta v ČR řešen. Pediatrické klinice FTN SP se podařilo získat grant z Finančních mechanismů EHP Norska a v roce 2009 byla zahájena přestavba JIRP. Vznikla tak dvě izolační lůžka vybavená špičkovými zdravotnickými technologiemi s kompletním zázemím, která splňují přísné hygienicko-epidemiologické požadavky jako úplné provozní oddělení izolačních lůžek (boxů) od ostatních částí jednotky intenzivní a resuscitační péče a podtlakovou klimatizaci s hepa filtry. Provoz lůžek byl zahájen v březnu 2010; kapacitu zařízení odhadujeme na 80–100 pacientů za rok. Předpokládáme, že nová izolační lůžka pro resuscitační péči budou využívána nejen pro pacienty ze spádové oblasti FTN SP, ale pro celé Čechy, event. i Moravu. Proto bychom velice rádi uvítali spolu-

práci se všemi pediatrickými a infekčními odděleními či klinikami v ČR.

Podpořeno grantem z Islandu, Lichtenštejska a Norska prostřednictvím Finančního mechanismu EHP – grant č. CZ0168.

ISOLATED PEDIATRIC SICK-BEDS FOR RESUSCITATION CARE OF PATIENTS WITH INFECTIOUS AND/OR HIGHLY INFECTIVE DISEASES

Sedláčková L., Dedek V., Camprová P.

*Pediatric Clinic of Thomayers Teaching Hospital and
Charles University Prague, Czech Republic*

Resuscitation or intensive care of children with infectious and/or highly infective diseases was a longterm problem in Czech Republic without resolution. Clinic of pediatrics in FTN SP, Prague, got a grant from financial mechanisms EHP Norway and in a year 2009 started with reconstruction of intensive care unit (ICU). There originated two isolated sick-beds supplied with top medical technology and complete hinterland, that fulfill hygienic standards as a full segregation of isolated sick-beds from other parts of ICU and a vacuum air-condition with hepa filters. Isolated sick-beds are running from march 2010. The capacity of department is estimated 80–100 patients a year. We suppose that new isolated sick-beds for resuscitation care will use patients not only from Prague and surround, but all the Czech Republic. We welcome cooperation with all pediatrics and infectious departments or clinics in our country.

Supported by grant from Island, Liechtenstein and Norway through the financial mechanisms EHP – grant No. CZ0168.

OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE V PRIMÁRNÍ SFÉŘE

DIAGNOSTIKA NERVOVÉHO SYSTÉMU (DLOUHODOBÉ VIDEO EEG, NOČNÍ POLYSOMNOGRAFIE)

Drbalová L., Dvořáková M.

Pracoviště dětské medicíny (Neurofyzilogické centrum), FN Brno

Video EEG je v současné době jednou ze základních diagnostických metod používaných v rámci předoperačního vyšetření u pacientů s farmakoresistentní epilepsií a při diferenciální diagnosti-

ce záchvatových stavů. PSG – polysomnografie je záznam několika funkcí organismu během spánku a slouží k diferenciaci spánkových stadií a poruch spánku. Smyslem vyšetření je synchronní snímání EEG křivky a videozáznam pacienta. Cílem vyšetření je zachycení záchvatového stavu typického pro monitorovaného pacienta a následná analýza EEG, PSG záznamu. Způsoby snímání jsou dány možnostmi a vybavením EEG video laboratoře. Na našem pracovišti snímáme 24kanálové skalpové EEG s možností rozšíření o další přídatné povrchové elektrody. Polysomnografie spočívá ve snímání EEG, EKG křivky, registrace proudu vzdu-

chu před nosem a ústy, saturace krve O₂, EMG svalů v obličeji a na DKK, záznam hrudního dýchání, registraci očních pohybů a mikrofon k zaznamenání případné ronchopatie. Doba snímání je individuální – několik hodin až dní.

Video EEG jednotka je na našem pracovišti v provozu od roku 2005. Ročně nasnímáme přibližně 500 video EEG. Tato práce vyžaduje odborné znalosti v diagnostice nervového systému a každá sestra je speciálně vyškolená. Vzhledem k různým věkovým skupinám našich dětských pacientů s různou mentální úrovní vyžaduje tato práce individuální přístup ke každému nemocnému dítěti, dobré pozorovací schopnosti sestry, trpělivost, schopnost empatie a spolupráci s rodiči dětí. Video EEG určitě velkým podílem přispělo ke zkvalitnění diagnostiky neurologicky nemocných dětí. Transportní video EEG zpřesnilo a významně zkvalitnilo diagnostiku novorozeneckých záchvatů a diferenciální diagnostiku záchvatových projevů na JIP v dětské nemocnici. Součástí prezentace je ukázka snímání video EEG.

DIAGNOSING NERVOUS SYSTEM (LONG-TERM VIDEO, EEG MONITORING, NOCTURNAL POLYSOMNOGRAPHY)

Drbalová L., Dvořáková M.

Department of Pediatric Medicine (Neurophysiological Centre), Faculty Hospital Brno, Czech Republic

Video EEG is currently one of basic diagnostic methods used in the pre-operative examination in patients with refractory epilepsy, and in the differential diagnostics of seizures. PSG – polysomnography is recording of several functions of the organism during sleep, and is used for differentiation of sleep stages, and sleep disorders. The purpose of the examination is synchronous recording of the EEG and video of a patient. The aim is to record seizures typical for an individual monitored patient and following analysis of the EEG, and PSG recordings. Methods of recording are based on possibilities and equipment of the EEG video laboratory. We record in our laboratory 24 channel scalp EEG with a possibility to extend with additional surface electrodes. Polysomnography is based on recording of the EEG, EKG, registration of the air stream in front of the nose and mouth, saturation of blood O₂, EMG of a facial muscle, registration of the chest breathing, and eye movements. A microphone is used to record snoring. The time of recording is individual – several hours to several days.

Our Video EEG unit is operated since 2005. We record approximately 500 video EEGs yearly. Specialized knowledges in the diagnostics of the ner-

vous system are necessary for this work and every nurse is specially trained. With respect to various age groups of our paediatric patients with different mental levels, this work needs an individual approach to every child, good observational skills of the nurse, patience, empathy and cooperation with parents. The Video EEG definitely contributed to enhance the quality of the diagnostics of neurologically ill children. The portable video EEG greatly enhanced the accuracy and quality of the diagnostics of newborn seizures, and seizures in the paediatric ICU in our Children's Hospital. The part of our presentation is a demonstration of the video EEG recording.

KOMPETENCE DĚTSKÝCH SESTER V PRIMÁRNÍ PÉČI

Marounková J.

Pracoviště dětské medicíny, Fakultní nemocnice Brno

Cíl: Poskytování kvalitní ošetrovatelské péče je součástí práce nelékařských pracovníků na každém úseku práce, tedy i na úseku primární péče. Primární péče má svoje nezastupitelné místo v systému zdravotní péče v ČR. Jaké jsou kompetence dětských sester v primární péči, jaké je jejich postavení a jak je vnímají dětské sestry nemocničních zařízení?

Cílem přednášky je definovat kompetence dětských sester v primární péči na základě příslušné platné legislativy a přiblížit jejich práci ostatním zdravotnickým pracovníkům.

Primární péče je koordinovaná komplexní zdravotně sociální péče poskytovaná především zdravotnickým pracovníky na úrovni prvního kontaktu občana se zdravotnickým systémem, soubor činností, který souvisí s podporou zdraví, prevencí, vyšetřením, léčením, rehabilitací, ošetrováním. Péče je poskytována ve vlastním sociálním prostředí při respektování bio-psycho-sociálních potřeb.

Hlavní rolí primární péče je především dostupnost, otevřenost, schopnost porozumět potřebám občanů, přehlednost, citlivost, humánnost, péče preventivní, péče chronická, péče akutní, paliativní péče, integrace zdravotní a sociální péče, sebe-péče a odpovědnost občanů za vlastní zdraví.

Péči poskytují: praktický lékař pro děti a dorost, ambulantní specialisté, agentury domácí péče, stomatologové, gynekologové, lékařská služba první pomoci, lékárny.

Základními podmínkami výkonu povolání dětské sestry jsou především kvalifikační předpoklad výkonu povolání, výkon praxe, specializační studium.

Kompetence dětských sester:

Činnosti dětské sestry bez odborného dohledu a bez indikace lékaře:

- poskytuje zdravotní péči (ošetřovatelskou péči) v souladu s předpisy a standardy
- podílí se na zajištění standardů, zajišťuje potřebné tiskopisy, vede zdravotnickou dokumentaci
- dbá na dodržování hygienicko-epidemiologických předpisů
- zajišťuje ochranné pomůcky, jejich dezinfekci, sterilizaci, jejich zásoby, zajišťuje potřebný materiál pro zajištění ošetření v ordinaci, sleduje chod přístrojů, jejich opravy, zajišťuje přejímání, kontrolu, manipulaci a uložení léčivých přípravků, včetně návykových látek, zajišťuje jejich dostatečnou zásobu
- poskytuje pacientovi informace v souladu se svou způsobilostí, hodnotí prostředí z hlediska zajištění zdravého vývoje dítěte, vede matky ke správnému přístupu ve výživě dítěte, edukuje matky v technice kojení a dohlíží na jeho správné provedení, provádí psychickou přípravu dítěte na diagnostické a léčebné výkony a ošetřovatelskou péči o děti v jejich průběhu a po jejich skončení s ohledem na vývojové zvláštnosti dětské psychiky
- sleduje psychomotorický vývoj dětí, vede o něm písemný záznam, činí opatření k zamezení vzniku psychických deprivací, retardací psychomotorického vývoje dítěte, vyhledává rizikové faktory ohrožující zdravý vývoj dítěte
- vytváří estetické a pozitivně působící prostředí v čekárně
- provádí sběr anamnestických údajů, vyhodnocuje potřeby pacienta a soběstačnost pacienta
- sleduje a orientačně hodnotí fyziologické funkce, provádí vyšetření biologického materiálu získaného z kapilární krve semikvantitativními metodami
- provádí ošetření poruch a celistvosti kůže, ošetřuje stomie, chronické rány, centrální a periferní žilní vstupy, provádí rehabilitační ošetřovatelství, polohování, nácvik sebeobsluhy, orientačně hodnotí sociální situaci

Činnosti bez odborného dohledu a na základě indikace lékaře:

- aplikuje intravenózní injekce a infuze novorozencům a dětem do 3 let, provádí katetrizaci močového měchýře dívek do 10 let, provádí výplach žaludku u dětí při vědomí, zavádí a udržuje kyslíkovou terapii, provádí návštěvní službu
- Sestra jako asistentka:
- zajišťuje řádný a plynulý chod ordinace, zprostředkovává první kontakt s dětským pacientem a jeho rodinou, podává informace rodině i lékaři, zjišťuje informace důležité k identifikaci
 - objednává pacienty, vysvětluje co, kdy, kde, jak,

zpracovává rozvrh schůzek pacienta a jeho rodiny s lékařem, pomáhá při různých studiích, kterých se lékař účastní, má aktivní znalost cizího jazyka

Sestra jako administrativní pracovnice:

- vede, zakládá, archivuje dokumentaci, inkasuje platby od pacientů, připravuje žádanky k odběrům, připravuje rozhodnutí o dočasném ošetřování člena rodiny
 - přebírá a odesílá poštu, vede statistické údaje, má znalost práce s PC a internetem
- Sestra jako školitelka:

- podílí se na praktickém vyučování studentů, přednáší na konferencích, seminářích, celoživotně se vzdělává

Sestra jako člověk vytváří příjemnou atmosféru:

- napomáhá rozvoji mezilidských vztahů, aktivně komunikuje s rodinou i dětským pacientem, podporuje, dodává odvalu rodině i dětskému pacientovi, uklidňuje, dodává pocit sebejistoty
- povahové a charakterové vlastnosti – empatie, flexibilita, loajalita, spolehlivost, přirozené organizační a komunikační schopnosti

Všechny kompetence jsou definovány Vyhláškou 424/2004 Sb., kterou se stanoví činnosti zdravotnických pracovníků a jiných odborných pracovníků.

V ČR je 2120 praktických lékařů pediatri (ke konci roku 2006), kteří v průběhu roku poskytnou téměř 14 milionů ošetření a vyšetření dětským a dorostovým pacientům. Ve většině ordinací praktických lékařů působí dětská sestra nebo zdravotní sestra.

Závěr: Práce dětské sestry v primární péči má své zcela nezastupitelné místo, a to jak v ordinaci praktického lékaře pediatra, tak i ve specializovaných ambulancích. Jejich vysoká profesionalita, odpovědnost a schopnosti jsou zárukou kvalitně poskytované ošetřovatelské péče.

COMPETENCIES OF PEDIATRICS' NURSES IN PRIMARY CARE

Marounková J.

Department of Pediatric Medicine, University Hospital Brno, Czech Republic

The aim: To provide quality-nursing care in each section of their work, including the field of primary care. Primary care has the unique place in the healthcare system in the Czech Republic. What are the competencies of children's nurses in primary care, what is their position and how do pediatric nurses in hospital care perceive it.

The aim of this lecture is to define the competencies of nurses in primary childcare under the

current legislation and bring their work to other healthcare professions.

Primary care is coordinated, comprehensive health and social care provided by health workers. On the first and basic level it establishes contact with the citizen and introduces them to the health system. It is the set of activities that relates to health promotion, prevention, testing, treatment, rehabilitation, and treatment. The care should be provided in their own social environment, while respecting the bio-psycho-social needs.

The main role of primary care is mainly the availability, openness and ability to understand the needs of the citizens, transparency, sensitivity, humanity, including preventive care, chronic care, acute care, palliative care, integrating health and social care, self-care and responsibility of citizens for their own health.

Care provided: General practitioner for children and adolescents, ambulant specialists, dentists, gynecologists, first aid services, home care agency and pharmacy.

Basic conditions (premise) of profession the pediatric nurses are mainly professional qualifications, practice, specialization studies.

Competence of pediatric nurses:

Activities pediatric nurses without professional supervision and without medical (doctor) indication:

- Provides nursing care in accordance with rules and standards
- Participates in ensuring standards, ensures the necessary forms to keep the medical documentation
- Ensure compliance with hygiene-epidemiological rules
- Provides protective equipment, disinfection, sterilization, control and storage of medicines
- Provides information to patient in accordance with their qualification, assess the environment for ensuring the healthy development of children and guidance for the mother for correct approach in child nutrition. In addition coaching breastfeeding mothers in technology to ensure its proper implementation. Also implementing the child's psychological preparation for diagnostic and therapeutic interventions and nursing care for children during and after having regard to the specific child developmental psychology
- Monitors psychomotor development of children, keep a written record of it, shall take measures to prevent emergence of psychological deprivation, retarded psychomotor development of the child, looking at risk factors threatening the healthy development of children
- Aesthetic creates a positive working environment in the waiting room

- Implementing the collection of anamnesis data, evaluate the needs of the patient and the patient's self-sufficiency
- Monitor and evaluate the functions of guidance, performs testing of biological material obtained from capillary blood semi quantitative methods
- Implementing treatment failures and integrity of the skin, stoma nurses, chronic wounds, the central and peripheral venous inputs, rehabilitation care, positioning, self-training, the approximate value of the social situation

Activities without professional supervision and on the basis of medical (doctors) indications:

- Applying intravenous injections and infusions in infants and children under 3 years old, performed bladder catheterization for girls under 10 years old, performed gastric lavage in children, knowing established and maintain oxygen therapy, performs visiting service

Nurse as an assistant:

- Ensure properly functioning office, mediates the first contact with a child patient and his family, finds the information important to identify
- Orders to patients, explaining what, when, where, how to do, assists in various medical studies

Nurse as an administrative worker:

- Leads, creates, archives documents, collect payments from patients
- Takes over and sends mail, keeps statistics, has the knowledge of work with PC and Internet

Nurse as a trainer:

- Participates in the practical teaching of students, lectures at conferences, seminars, does lifelong self-education

Nurse as a person creates a pleasant atmosphere:

- Helps in the development of interpersonal relationships, actively communicates with family and child patient, supports, gives courage to the family and child patient, reassuring, adds a sense of confidence
- Has the following character traits – empathy, flexibility, reliability, natural organizational and communication skills

The Czech Republic has 2120 GPs of Pediatrics (end 2006), who during the year made nearly 14 million treatments of child and adolescent patients. The most surgeries of general practitioners have pediatric or general nurse.

Conclusion: Work pediatric nurses in primary care have a very unique place in the office practitioner pediatrician, as well as in specialized clinics. Their high professionalism, responsibility and ability are provided to guarantee quality of nursing care.

DOMÁCÍ UMĚLÁ PLICNÍ VENTILACE U PEDIATRICKÝCH PACIENTŮ

Šířová J.

Pracoviště dětské medicíny, Fakultní nemocnice Brno

Projekt domácí umělé plicní ventilace byl zahájen na podzim 2003. Partnery projektu jsou Ministerstvo zdravotnictví České republiky, Všeobecná zdravotní pojišťovna a Fakultní nemocnice Brno. Zařazení do projektu rozhoduje indikační komise pro Domácí umělou plicní ventilaci MZ ČR na základě možných indikací. Za období 2004–2009 bylo do projektu zařazeno 79 pacientů. Nejstarší ročník narození 1931 a nejmladší ročník 2008.

HOME CONTROL MECHANIC VENTILATION IN PEDIATRICS PATIENTS

Šířová J.

Department of Pediatric Medicine, University Hospital of Brno, Czech Republic

The project of Home Control Mechanic Ventilation was initiated in autumn 2003. The partners of the project are Ministry of Health of the Czech Republic, General Health Insurance Company and University Hospital of Brno. Enlistment in the project is decided by indicating commission of the Czech Republic Ministry of Health. The decision is based on acceptable findings. 79 patients were included in this project during the period 2004–2009. The oldest of them was born in 1931, the youngest one in 2008.

DIAGNOSTIKA A LÉČBA VÝVOJOVÉHO VYKLOUBENÍ KYČELNÍCH KLOUBŮ

Škapová J., Hanžlová L.

Pracoviště dětské medicíny, Ortopedická ambulance, FN Brno

Cílem studie je podat přehled o stavu a vývoji screeningového vyšetření kyčlí s důrazem na včasnou diagnostiku a terapii vývojového vykloubení kyčelních kloubů (VVKK). Studie obsahuje přehled konzervativních postupů terapie a pomůcek používaných k léčení této vady.

Systém celoplošné včasné diagnostiky VVKK na brněnském pracovišti používá již 25 let a proto hodnotíme vlivy včasné klinické a ultrazvukové (UZ) diagnostiky na výsledky terapie VVKK. Jednotně vedený systém vyšetření velkého počtu pacientů (cca 6000 ročně) prokazuje jednoznačnou souvislost diagnostiky, terapie a jejích výsledků.

Včasná diagnostika VVKK umožňuje včasné zahájení terapie s použitím jednodušších léčebných pomůcek, zkrátí dobu léčení, sníží procenta možných komplikací a minimalizuje nutnost operačního řešení této vady.

DIAGNOSIS AND TREATMENT OF THE HIP DEVELOPMENTAL DISLOCATION (DDH)

Škapová J., Hanžlová L.

Orthopaedic Department – Pediatric Orthopaedics, University Hospital Brno, Czech Republic

The aim of the thesis is to provide an overview of the hip screening examination with emphasis on developmental dislocation of the hip (DDH) early diagnosis and therapy. The thesis includes and presents conservative methods of therapy and equipment used to treat this handicap.

The nationwide system of DDH early diagnosis has been used in Brno for over 25 years. Therefore we can evaluate the effects of early clinical and ultrasound diagnosis on the therapy results. We examined a large number of patients in our department (approximately 6000 per year) that showed us clear connection between early diagnosis, therapy and its results. DDH early diagnosis allows to start the therapy sooner with use of simple therapeutic aids. It also shortens the duration of the treatment, reduces the percentage of possible complications and minimizes the need of surgery.

LÉKAŘSKÁ SLUŽBA PRVNÍ POMOCI – SOUČÁST PRACOVISŤE DĚTSKÉ MEDICÍNY

Uhliřová J.

Pracoviště dětské medicíny, Fakultní nemocnice Brno

Lékařská služba první pomoci poskytuje v nezbytném rozsahu lékařskou péči pacientům dětského věku vykazujícím akutní změny zdravotního stavu, které vznikly v časovém období mimo pracovní dobu dětských ambulantních zařízení. Od roku 2008 je Lékařská služba první pomoci součástí ambulantní části Pracoviště dětské medicíny FN Brno.

Ve svém sdělení autorka upozorňuje na řadu problémů souvisejících se začleněním tohoto úseku primární péče do nemocničního zařízení. Po dvou letech provozu dětské pohotovosti jsou viditelné změny především včasné diagnostice obtíží nemocného dítěte a omezení přístupu do specializovaných ambulant v době ústavní pohotovostní služby.

MEDICAL AND FIRST AID – PART OF THE DEPARTMENT OF PEDIATRIC MEDICINE

Uhlířová J.

Department of Pediatric Medicine, University Hospital Brno, Czech Republic

Medical and first aid supplies to the extent necessary medical care to patients of childhood acute reporting a medical condition that arose in the period outside working hours of children's outpatient facilities. Since 2008, the medical service component of the outpatient Department of Pediatric Medicine University Hospital Brno.

In its communication, the author highlights a number of problems related to the inclusion of this section of primary care to hospital facilities. After two years of operation of child emergency changes are visible mainly in the early diagnosis of a sick child's difficulties and restricting access to specialist outpatient clinics at the time of constitutional emergency services.

EPIZODNÍ ZÁZNAMNÍKY KARDIOLOGICKÝCH OBTÍŽÍ

Vorbová R.

Pracoviště dětské medicíny – ambulance dětské kardiologie, Fakultní nemocnice Brno

Autorka se ve své přednášce zaměřila na využití epizodních záznamníků kardiologických obtíží. Tyto záznamníky se využívají u srdečních arytmií, které se u pacientů objevují v delších časových intervalech. Tato monitorace je vhodná u spolupracujících klientů. Je zde nutná důkladná edukace. Velkou výhodou je možnost okamžitého hodnocení získaného záznamu.

EPISODE RECORDERS CARDIOLOGICAL PROBLEMS

Vorbová R.

Department of Pediatric Medicine – Pediatric Cardiology Clinic, University Hospital Brno, Czech Republic

The author in his lecture focused on the use of recorders episode cardiological problems. These recorders are used i cardiac aritmií that patients appear at longer intervals. This monitoring is suitable for cooperating clients. There is a need for thorough education. The great advantage i the possibility of immediate evaluation obtained record.

PRÁVNÍ A ETICKÉ ASPEKTY V PEDIATRICKÉM OŠETŘOVATELSTVÍ

KOMPETENCE STUDENTŮ LÉKAŘSKÝCH FAKULT UNIVERZITY KARLOVY K PREVENCI SYNDROMU SEXUÁLNÍHO ZNEUŽÍVÁNÍ DĚTÍ

Hanušová J.

Univerzita Karlova v Praze – Pedagogická fakulta, Katedra školní a sociální pedagogiky, oddělení Výchovy ke zdraví

Cílem studie „Kompetence studentů Lékařských fakult Univerzity Karlovy k prevenci syndromu sexuálního zneužívání dětí“ je zjistit připravenost studentů pátých ročníků LF UK k prevenci syndromu sexuálního zneužívání dětí.

V praktické části je využita metoda kvantitativního dotazníkového šetření realizovaného technikou Computer Aided Web Interviewing (CAWI). Výběrový soubor je stanoven metodou náhodného stratifikovaného výběru. Byli kontaktováni studenti pátých ročníků těchto fakult Univerzity Kar-

lovy – 1., 2., 3. lékařské fakulty; Lékařské fakulty v Hradci Králové; Lékařské fakulty v Plzni. Vlastní dotazník je vnitřně strukturován do částí, jsou v něm využity jak uzavřené, tak i otevřené otázky.

Při vyhodnocování je využita podle typu vztahu, který můžeme mezi hodnotami zjišťovat, ordinální (bodová, známkovací) škála, která umožňuje stanovit pořadí výsledků. Je určena absolutní četnost, relativní četnost, kumulativní četnost, chí kvadrát test nezávislosti, analýza rozptylu, medián a výběrová směrodatná odchylka. Rozdělení četností je vyjádřeno tabulkami a grafy.

Na základě zjištěných informací je vypracován „standard minimálních znalostí“, jehož součástí je i návrh na fungování interdisciplinární spolupráce. Tento standard lze označit jako bazální a je určen pro vysokoškolské učitele na VŠ. Standard obsahuje výčet základního pojmosloví a souvislostí. Předpokládá se, že na každé fakultě na úrovni jednotlivých oborů bude materiál vhodně doplněn a rozpracován o další potřebné informace, které mají přímou souvislost ke studované specializaci.

THE COMPETENCE OF STUDENTS FROM MEDICAL FACULTIES OF CHARLES UNIVERSITY TO PREVENT CHILD SEXUAL ABUSE (CSA) SYNDROME

Hanušová J.

*Charles University in Prague – Faculty of Education,
School and Social Pedagogy Department – Health
Education, Czech Republic*

The purpose of this thesis titled “The competence of students from Medical faculties of Charles University to prevent Child Sexual Abuse (CSA) syndrome” is to identify the readiness of selected future specialists (final year students specialising in the relative area) to prevent Child Sexual Abuse (CSA) syndrome.

In the theoretical part of this work fundamental definitions, as well as terms relevant to Child Sexual Abuse syndrome (CSA), or Child Abuse and Neglect syndrome (CAN) are mentioned. Furthermore, some aspects of epidemiological indicators are presented showing us proof of Child Sexual Abuse (CSA) syndrome in common populations and therefore a need to address this problem.

In the practical part of this thesis quantitative interviews were used, which were implemented by Computer Aided Web Interviewing (CAWI). The subject group was a convenience sample of students in their final year (2007/2008) of studying. Students from the following faculties participated: Charles University – 1., 2., 3. Medical faculty, Medical faculty in Hradec Kralove, Medical faculty in Pilsen. The questionnaire that was used comprised of different parts, in which both closed as well as open-ended type of questions were used.

The scale was used in the analyses of the primary outcome measures. The absolute frequency, relative frequency, cumulative frequency, independent chi square, analysis of variance medium and sample standard deviation were determined. Both tables and graphs were used to show the frequency distribution.

Based on results a standard of minimal knowledge/training was established based on the results. Recommendations were made as to the means for facilitating functional interdisciplinary collaborations. The recommendations presented in this thesis are fundamental and are intended to be used by University professors. The standard includes fundamental terminology and logistics. The ultimate goal of this work is that it be applied, and that new and relevant information be added by specific faculties.

PRÁVNÍ ÚPRAVA OCHRANY DĚTÍ PŘED TÝRÁNÍM, ZNEUŽÍVÁNÍM ČI ZANEDBÁVÁNÍM ZE STRANY ZDRAVOTNÍKŮ

Špeciánová Š.

Etická komise, Všeobecná fakultní nemocnice, Praha

Lékaři a další zdravotničtí pracovníci mají jedinečnou příležitost působit na poli ochrany dětí před týráním, zneužíváním a zanedbáváním. Podle úpravy v zákoně č. 359/1999 Sb., o sociálně-právní ochraně dětí, jsou zdravotníci na výzvu orgánů sociálně-právní ochrany dětí povinni sdělit bezplatně údaje potřebné pro poskytnutí sociálně-právní ochrany dětí. Jsou tak povinni sdělit informace o tom, že se setkali s dítětem, které je ohroženo týráním, zneužíváním či zanedbáváním. Zdravotníci se přitom nemohou dovolávat povinné mlčenlivosti stanovené zákonem č. 20/1966 Sb., o péči o zdraví lidu.

Aniž by byli zdravotníci vyzváni orgánem sociálně-právní ochrany dětí, jsou povinni oznamovat obecnímu úřadu obce s rozšířenou působností skutečnosti, že se setkali s dítětem ohroženým týráním, zneužíváním či zanedbáváním. Nesplnění výše uvedených povinností je sankcionováno pokutou.

Zákon č. 40/2009 Sb., trestní zákoník upravuje povinnost přezkázat či oznámit spáchání trestného činu. Ve vztahu k trestnému činu týrání svěřené osoby je každý povinen nejenom přezkázat, ale i oznámit spáchání tohoto trestného činu. Dozví-li se zdravotník, že někdo se dopustil trestného činu pohlavního zneužívání, je povinen přezkázat další páchání tohoto činu.

LEGAL REGULATION OF THE PROTECTION OF CHILDREN AGAINST THE ABUSE, SEXUAL ABUSE OR NEGLECT BY THE HEALTH PROFESSIONALS

Špeciánová Š.

Ethical Committee, General Teaching Hospital, Prague, Czech Republic

Doctors and other medical personnel have a unique opportunity to be active in the field of the protection of children against the abuse, sexual abuse or neglect. According to the provision of the Act No. 359/1999 Coll., on the socio-legal protection of children, medical personnel is on the requirement of the organs of socio-legal protection of children obliged to provide free of charge any and all data necessary for the provision of socio-legal protection. Thus, they are obliged to provide free of

charge information that they have met a child who is in danger of abuse, sexual abuse or neglect. Medical personnel may not in such circumstances rely on the professional secret set forth by the Act No. 20/1966 Coll., on the care for the health of people.

Without being invited by the organ of socio-legal protection, medical personnel is obliged to announce to the municipal office of the municipality with extended jurisdiction the fact that they have met a child who is in danger of abuse, sexual abuse or neglect. Failure to meet the aforementioned obligations is subjected to the pecuniary sanction.

Act No. 40/2009 Coll., criminal code, sets forth the obligation to prevent or announce commission of a crime. With respect to the crime of torture of subjected person, every individual is obliged not only to prevent the commission of such crime, but also to announce this crime. Should a member of medical personnel acquire information that other person has committed a crime of sexual abuse, he is obliged to prevent further commission of such crime.

REALIZACE PRÁV DĚTSKÝCH PACIENTŮ V KLINICKÉ PRAXI

Zacharová E.

Fakulta zdravotnických studií, Ostravská univerzita, Ostrava

Úvod: V souvislosti s rozvojem vědy a techniky prodělalo lékařství jako obor i zdravotnictví jako systém řadu změn. Profesionální péče o nemocného je týmová a specializovaná. Vývojové trendy na úseku medicínské a ošetrovatelské péče, nabídka diagnostických a terapeutických metod, stoupající složitost výkonů, riskantnější lékařská praxe současně s pokrokem v lékařské a zdravotní vědě a technologii stále více zdůrazňují právo jedince na sebeurčení a potřebu nově a hlouběji formulovat práva pacientů.

V občanské demokratické společnosti jsou lidská práva a individuální svobody vysoce ceněny. Lidé přijímají plnou odpovědnost za svůj život a přejí si, aby měli dostatek informací i v nemoci a aby o svém osudu mohli rozhodovat nebo alespoň spolupracovat. Práva pacientů se tak stala základem pro plnohodnotný vztah mezi zdravotníkem a pacientem.

Cíl: Realizace práv dětských pacientů v klinické praxi.

Metody: Průzkum realizovaný dotazníkovou metodou na vybraných pracovištích.

Výsledky: Rodiče jsou o právech dětí v nemocnici informováni. V 70 % případů je využívána možnost doprovodu při hospitalizaci. V zařízeních je možnost pravidelných návštěv.

S dětmi je zacházeno s taktem a je respektováno soukromí a věkové zvláštnosti.

Závěr: V rámci Etického kodexu "Práv pacientů" má své zastoupení i oblast péče o dítě a svoji významnou úlohu zde sehrává "Charta práv hospitalizovaných dětí". Schválený dokument ukazuje cestu, jak zkvalitnit vzájemný vztah mezi dítětem, zdravotníkem a rodinou a jak pomoci dítěti a rodičům v náročné životní situaci.

IMPLEMENTATION OF CHILDREN'S PATIENT'S BILL OF RIGHTS IN THE CLINICAL PRACTICE

Zacharová E.

Fakulta zdravotnických studií, Ostravská univerzita, Ostrava, Czech Republic

Prologue: Within the context of the development of science and technology the medicine as a branch as well as the health service as a system passed through a lot of changes. The professional sick-nursing is specialized and team. Developments in the part of medical and nursing care, the offer of diagnostic and therapeutic methods, rising complication of operations, risky practice of medicine more and more accentuated the right of a human being to self determination and the want of formulating of patients' rights in a new and deep way.

Human rights and individual freedoms are appreciated a lot in civil democratic society. People assume responsibility of their lives and they wanted to have both enough information about their sicknesses and a possibility to cooperate or decide themselves during their treatment. Consequently, patients' rights create a full-value relationship between paramedical workers and patients.

Tendency: Implementation of Children's Patient's Bill of Rights in the Clinical Practice.

Methods: Search realized by questionnaire method at some selected work places.

Results: Parents are given enough information about children's rights.

A possibility to stay with their children while they are in the hospital is available in 70%.

A possibility of regular visits is provided.

Treatment of children is tactful, privacy and age group differences are also respected.

Conclusion: The child care is represented within the ethics code "Patient's Bill of Rights" and there is a significant role of the "Charter for Children in Hospital", too. The approved document shows how to improve the quality of interrelations among the child, health worker and family and how to help the child and parents in a severe life situation.

AUTORSKÝ REJSTŘÍK

- Adam T. 329, 330
Aleksijevič D. 315
Andre N. 256, 257
Autrata R. 334
Babušíková E. 324, 325
Bajčiová V. 256, 257
Balaščíková M. 329, 330
Bánovčin P. 324, 325, 338, 339
Bantová Z. 349
Barreto M. 324, 325
Bartáková H. 248
Basek P. 298
Bauer F. 346, 347
Benedíková A. 279, 280
Bláhová K. 305, 327, 328
Blatný J. 256
Blažek B. 260
Blažek D. 311
Blechová Z. 239
Bóday A. 276
Boledovičová M. 344
Bouchalová K. 339, 340
Brabcová I. 347, 348
Bronišová D. 256, 257
Brosch K. 240
Břízová V. 349
Cabrnachová H. 266, 270
Cagáňová B. 302
Cahová P. 287
Camprová P. 240, 354
Cinek O. 281, 282, 283, 298
Cyprová S. 336
Čapková Š. 327, 328
Čečilová D. 350
Černá J. 310
Černá Z. 260, 333
Černý M. 254
Červinková L. 352
Činčilová H. 352
Čuláková B. 321, 322
Daničková K. 323, 324
Danne T. 283
Deák L. 256, 257
Dědek P. 342
Dedek V. 240, 337, 338, 354
Demová K. 346, 347
Djakow J. 298
Dlask K. 311
Doležalová L. 312, 333
Doležalová P. 291, 292, 293
Doležel Z. 306, 318, 328, 329, 336, 337
Dort J. 252
Dortová E. 252
Dostálková D. 306, 328, 329
Dragula M. 264
Drbalová L. 354, 355
Dubská L. 256, 257
Dušátková P. 282
Dušek J. 320, 321
Dvořáková M. 354, 355
Džubák P. 322, 323
Eckschlager T. 277
Fajt M. 240, 337, 338
Feber J. 296, 310
Fedora M. 312
Fencl F. 305
Fendrychová J. 345
Fišárková B. 272
Formánková R. 259
Fráňová J. 292
Freiberger T. 335
Frelichová L. 353
Fremuth J. 325, 326
Friedecký D. 329, 330
Frühauf P. 268
Furková K. 302
Gaillyová R. 329, 330, 334
Gajdoš P. 260
Ganevová M. 336
Gebauer R. 248
Geier P. 296, 320, 321
Gilík J. 251, 252
Guštárová S. 350, 351
Gut J. 316
Hadačová I. 248, 265
Hajdúch M. 279, 280
Hak J. 260
Hanušová J. 359, 360
Hanžlová L. 358
Havlíčeková Z. 324, 325, 338, 339
Havránek J. 240, 337, 338
Heinige P. 240, 337, 338
Hladík M. 320, 321
Hobstová J. 241
Holeček V. 321, 322
Holub M. 242, 243
Honzíková N. 331
Houda J. 322, 323, 332
Houšťková H. 240, 270
Hoza J. 291, 292, 293
Hrdlička M. 271
Hrebenarová M. 353
Hrstková H. 260, 331
Hubáček P. 259
Hüblová M. 346
Hučín B. 247
Hůlková E. 353
Huml M. 319, 320
Huml P. 254
Chaloupecký V. 248
Chlíbek R. 271
Chrastina P. 329, 330

Jabali Y. 260
 Jágerová J. 318
 Jančova E. 320, 321
 Janda J. 305, 307, 308, 310, 320, 321
 Janeček D. 336, 337
 Jankovičová M. 353
 Janků M. 317
 Janota J. 253
 Janotová I. 260
 Janštová V. 310
 Jeseňák M. 324, 325, 338, 339
 Jilich D. 242, 243
 Jurigová M. 264
 Kadlecová E. 245
 Kalužová M. 326, 327, 328
 Kantor L. 253, 254
 Karásková E. 339, 340
 Karlíková M. 319, 320
 Kašpar P. 272
 Kašparová M. 272
 Kepák T. 334
 Kepková M. 321, 322
 Keslová P. 259
 Klásková E. 315
 Kobr J. 314, 319, 320, 325, 326, 333
 Kocinová L. 316
 Kocourková J. 237
 Kodetová D. 327, 328
 Kokštein Z. 254
 Kolek V. 261
 Koloušková S. 282
 Kolský A. 320, 321
 Komárek V. 285, 286
 Konečná P. 318
 Kopřiva F. 262, 277, 278
 Kopřiva F. 299
 Koranda M. 302
 Korandová H. 265
 Kotalová R. 268, 269
 Koutek J. 238
 Kožich V. 329, 330
 Kračmar P. 329, 330
 Krásničanová H. 273, 274, 275
 Kraus J. 326
 Krbková L. 242
 Kresánek J. 302
 Křištofová E. 344
 Król L. 259
 Kryštofová J. 324, 325
 Kubuš P. 248
 Kučerová Š. 316
 Kunčíková M. 238
 Kunešová J. 275
 Kutílek Š. 341
 Kvardová M. 238
 Kyněl M. 336
 Lebl J. 282, 283, 289, 290
 Lisý J. 248, 326, 327, 328
 Liška J. 321, 322
 Liška K. 254
 Ludíková B. 322, 323, 332
 Lukeš A. 342
 Lžičarová H. 312
 Macek M. Jr. 329, 330
 Macků M. 292, 293
 Magyarová G. 346, 347
 Machová A. 347, 348
 Mališ J. 257, 327, 328, 334, 336
 Marek J. 251, 252
 Marešová V. 239
 Marounková J. 355, 356
 Matějka T. 254
 Matulová M. 259
 Mazánek P. 256, 257
 Medřická H. 238
 Meško D. 264
 Mihál V. 221, 260, 278, 339, 340
 Michálková K. 290
 Michnová Z. 324, 325
 Mikler J. 338, 339
 Minxová L. 342
 Múdry P. 256, 257, 334, 335
 Nádvorníková H. 312
 Nečasová M. 272
 Neklanová M. 339, 340
 Němcová D. 291, 292, 293
 Němec V. 341
 Nemerádová H. 353
 Nevoral J. 269
 Novák Z. 332
 Nováková Z. 331
 Novotná L. 351
 Ošlejšková H. 286, 287, 288
 Pařízková J. 275
 Pavelka Z. 256, 257
 Pavlíček P. 311
 Pecková M. 350
 Pejčochová J. 287
 Pellantová Z. 320, 321
 Peňásová V. 334
 Petrák B. 326, 327, 328
 Piskáčková T. 329, 330
 Pizingerová K. 325, 326
 Plačková S. 302
 Plášilová I. 289, 290, 341
 Platz I. 303
 Podhola M. 342
 Podracká L. 297
 Pohl J. 337, 338
 Pohunek P. 298, 300, 301
 Polovinčák M. 323, 324
 Pomahačová R. 289, 290, 319, 320
 Popelka J. 316
 Pospíšilová D. 257, 258, 266, 267, 278, 279, 322, 323, 332, 335
 Pouchlá S. 318
 Povýšilová V. 301
 Pozler O. 290, 322, 323
 Preslová I. 304
 Prchlík M. 313

Procházka B. 275
 Procházková D. 260, 318
 Prudil L. 245
 Průhová Š. 282
 Radvanský J. 248
 Ravčuková B. 335
 Reich O. 248, 250, 251
 Rennerová Z. 324, 325
 Riedlová H. 275
 Roček M. 323, 324
 Roháčová H. 240
 Ronningen K. S. 281
 Rozsypal H. 242, 243
 Rožnovský L. 244
 Rusnáková Š. 288
 Ryba L. 312, 317
 Rychlík I. 320, 321
 Říha P. 259
 Sádlo M. 240, 337, 338
 Saxlová J. 348, 349
 Sedláček P. 259
 Sedláčková L. 240, 354
 Sedláčková R. 350
 Seeman T. 305, 309
 Seifertová J. 239
 Schinerová M. 353
 Schneiberg F. 245, 246
 Schüller M. 292
 Schwetzová D. 353
 Siala K. 319, 320
 Skalická V. 327, 328
 Skálová S. 320, 321, 342
 Skibová J. 320, 321
 Slaný J. 246
 Smíšek P. 260
 Smolka V. 315
 Smrčka V. 320, 321
 Sobotová Š. 321, 322
 Srovnal J. 279, 280
 Staňková M. 242, 243
 Stará V. 336
 Starošítková Z. 340, 341
 Starý J. 236, 259, 260, 336
 Stejskal J. 320, 321
 Stejskalová A. 349
 Stejskalová I. 332
 Stetsko A. 259
 Stiskálková R. 317
 Straňák Z. 255
 Sulovská L. 335
 Svobodová T. 298, 300, 301
 Sýkora J. 319, 320
 Šamánek M. 249
 Šašek L. 325, 326
 Šenková K. 334
 Šenková P. 312
 Šífová J. 358
 Šipr K. 246
 Šiprová H. 246
 Škapová J. 358
 Škovránek J. 248, 249, 250, 251, 252, 254
 Škvor J. 282
 Šnajderová M. 267, 268, 282
 Speciánová Š. 360
 Špenerová M. 279, 280
 Špičák V. 235, 262
 Štarha J. 306, 320, 321, 328, 329
 Štastná J. 331
 Štastná S. 329, 330
 Šteflová T. 275
 Štekrová J. 305
 Štěrbá J. 256, 257, 260, 334
 Šuláková T. 310
 Šumník Z. 282, 283
 Švagera Z. 329, 330
 Tapia G. 281
 Tax P. 248, 250, 251
 Tenglerová P. 340, 341
 Tesař V. 320, 321
 Tichá M. 346
 Tláskal T. 248, 254
 Tomášková I. 331
 Tomek V. 248, 251, 252
 Tuková J. 293
 Tůma S. 323, 324
 Turčan T. 324, 325
 Turček M. 264
 Uhlík J. 298, 301
 Uhlířová J. 358, 359
 Urbanová K. 301
 Valášková I. 334
 Valík D. 256, 257
 Varvařovská J. 319, 320
 Velemínský M. 245
 Venháčová J. 284
 Venháčová P. 284
 Vignerová J. 275
 Vícha A. 277
 Vinohradská H. 318, 329, 330
 Vlčková J. 353
 Vobruba V. 314
 Vohánka S. 288
 Vojtovič P. 254
 Vondrák K. 320, 321
 Vorbová R. 359
 Votava F. 329, 330
 Votava T. 333
 Wechsler D. 336, 337
 Wiedermann J. 315
 Wijnhoven M. 275
 Záhumenský J. 242, 243
 Zacharová E. 361
 Zamrazilová A. 275
 Zapletalová J. 289, 290, 315
 Závoda P. 323, 324
 Zikmund J. 319
 Zitterbart K. 256, 257
 Zrůstová J. 334
 Zúbriková L. 338, 339
 Žurek J. 312