

Pediatric pro praxi

2022

B

www.solen.cz | Pediatr. praxi. 2022;23(Suppl B) | 2022

ABSTRAKTA

1. kongres Pediatric pro praxi v Českých Budějovicích

18.–19. března 2022
Clarion Congress Hotel
České Budějovice

Pořadatel: Společnost SOLEN, s.r.o., ve spolupráci
s Dětským oddělením, Nemocnice České Budějovice, a.s.
Mediální partner: časopis Pediatric pro praxi



SOLEN
MEDICAL EDUCATION

DUPIXENT[®]

(dupilumab)

PODMÍNKY ÚHRADY

Dupilumab je hrazen dospělým pacientům s těžkou formou atopické dermatitidy po selhání (nedostatečné účinnosti) alespoň jednoho ze způsobů konvenční systémové imunosupresivní terapie (s výjimkou kortikosteroidů) nebo u pacientů, kteří systémovou terapii nemohou být léčeni z důvodu intolerance nebo kontraindikace. Dupilumab je dále hrazen dětským a dospívajícím pacientům od 6 let věku do dosažení 18 let s těžkou formou atopické dermatitidy, u kterých indikovaná maximalizovaná lokální terapie a dostupné vyšší typy léčby, jako je fototerapie nebo balneoterapie, nevedly ke kontrole onemocnění. Úspěšnost terapie dětských a dospívajících pacientů od 6 let i dospělých se vyhodnotí po 16 a po 24 týdnech od zahájení léčby a dále nejméně každých 24 týdnů a bude ukončena v těchto případech:

- nedosažení nejméně EASI-50 v týdnu 16,
- nedosažení nejméně EASI-75 v týdnu 24,
- v případě výskytu nezávadných nežádoucích účinků,
- při nedostatečné adhezenci na terapii,
- při poklesu účinnosti pod EASI-50 při dvou po sobě následujících kontrolách.^{1,2}

U již léčených dospívajících pacientů pokračuje léčba dupilumabem po dovršení 18 let věku bez podmínky předchozí konvenční systémové terapie.^{1,2}

Zkrácená informace o přípravku:

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

Název přípravku: Dupixent 300 mg injekční roztok v předplněné injekční stříkačce/ v předplněném peru, Dupixent 200 mg injekční roztok v předplněné injekční stříkačce/ v předplněném peru. **Léčivá látka:** Dupilumab. **Indikace:** *Atopická dermatitida (AD):* Dupixent je indikován k léčbě středně těžké až těžké AD u dospělých a dospívajících ve věku od 12 let a starších, kteří jsou vhodnými kandidáty na systémovou terapii, a k léčbě těžké atopické dermatitidy u dětí ve věku od 6 do 11 let, které jsou vhodnými kandidáty na systémovou terapii. *Astma:* Dupixent je indikován jako přídatná udržovací léčba u dospělých a dospívajících od 12 let s těžkým astmatem se zánětem typu 2 charakterizovaným zvýšeným počtem eozinofilů v krvi a/nebo zvýšením množství exhalovaného oxidu dusnatého (FENO), jejichž nemoc není dostatečně kontrolována inhalačními kortikosteroidy (IKS) ve vysokých dávkách a dalším léčivým přípravkem k udržovací léčbě. *Chronická rinosinusitida s nosní polypózou (CRSwNP):* Dupixent je indikován jako přídatná terapie k intranazálním kortikosteroidům pro léčbu dospělých s těžkou CRSwNP, u nichž terapie systémovými kortikosteroidy a/nebo chirurgický zákrok nezajišťují dostatečnou kontrolu onemocnění. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoliv pomocnou látku. **Dávkování a způsob podání subkutánní injekce:** *Atopická dermatitida:* Doporučená úvodní dávka dupilumabu u dospělých pacientů je 600 mg, následovaná dávkou 300 mg každý druhý týden formou subkutánní injekce. Doporučená dávka dupilumabu u dospívajících pacientů ve věku od 12 do 17 let s hmotností méně než 60 kg: úvodní dávka 400 mg, následovaná dávkou 200 mg každý druhý týden. U dospívajících s hmotností 60 kg nebo více: úvodní dávka 600 mg, následovaná dávkou 300 mg každý druhý týden. Doporučená dávka dupilumabu u dětí ve věku od 6 do 11 let s hmotností 15 kg až méně než 60 kg: úvodní dávka 300 mg v den 1, následovaná dávkou 300 mg v den 15, a následovaná dávkou 300 mg každé 4 týdny (Q4W), počínaje 4 týdny po dávce v den 15. Dávka může být u pacientů s tělesnou hmotností 15 kg až méně než 60 kg na základě posouzení lékařem zvýšena na 200 mg Q2W. U dětí ve věku 6 až 11 let s hmotností 60 kg nebo více: úvodní dávka 600 mg, následovaná dávkou 300 mg každý druhý týden. Dupilumab v předplněném peru není určen k použití u dětí mladších 12 let. U dětí ve věku od 6 do 11 let s atopickou dermatitidou je pro podávání v této populaci vhodný dupilumab v předplněné injekční stříkačce. Dupilumab lze používat s topickými kortikosteroidy (TKS) nebo bez nich. U pacientů, u nichž nebyla po 16 týdnech léčby zaznamenána žádná odpověď, je třeba zvážit ukončení léčby AD. *Astma:* Doporučená dávka dupilumabu u dospělých a dospívajících (od 12 let a starších): U pacientů s těžkým astmatem užívajících perorální kortikosteroidy nebo u pacientů s těžkým astmatem a komorbidní středně těžkou až těžkou AD nebo u dospělých pacientů s komorbidní těžkou CRSwNP je úvodní dávka 600 mg, následovaná dávkou 300 mg každý druhý týden. U všech ostatních pacientů je úvodní dávka 400 mg, následovaná dávkou 200 mg každý druhý týden podávanou formou subkutánní injekce. Pacienti užívající současně perorální kortikosteroidy mohou snížit dávku steroidů, pokud již léčbou dupilumabem došlo ke klinickému zlepšení. Dupilumab je určen pro dlouhodobou léčbu. Potřeba pokračování v léčbě má být zvážena nejméně jednou ročně na základě lékařského vyhodnocení závažnosti příznaků astmatu u pacienta. *CRSwNP:* Doporučená úvodní dávka u dospělých pacientů je 300 mg dupilumabu, následovaná dávkou 300 mg každý druhý týden. Dupilumab je určen pro dlouhodobou léčbu. U pacientů, u nichž nebyla po 24 týdnech zaznamenána žádná odpověď, je třeba zvážit ukončení léčby. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** Dupilumab není určen k léčbě akutních příznaků astmatu ani akutních exacerbací. Dupilumab není určen k léčbě akutního bronchospasmu ani status asthmaticus. Po zahájení léčby dupilumabem se nesmí náhle vysadit systémové, topické či inhalační kortikosteroidy. **Hypersenzitivita:** Pokud dojde k systémové hypersenzitivní reakci (okamžitě nebo opožděně), musí být podávání dupilumabu okamžitě přerušeno a musí být zahájena příslušná léčba. *Eozinofilní stav:* U dospělých pacientů léčených dupilumabem, kteří se zúčastnili programu zaměřeného na vývoj astmatu, byly hlášeny případy eozinofilní pneumonie a případy vaskulitidy konzistentní s eozinofilní granulomatózou s polyangiitidou (EGPA). *Parazitární infekce (helminthózy):* Pacienti se známými parazitárními infekcemi byli vyloučeni z účasti v klinických studiích. Pacienti s již existujícími parazitárními infekcemi mají být léčeni ještě před zahájením léčby dupilumabem. Pokud se pacienti nakazí během léčby dupilumabem a nereagují na antiparazitární léčbu, musí být léčba dupilumabem přerušena, dokud infekce neodezní. *Příhody související s konjunktivitou a keratitidou:* Pacienti léčení dupilumabem, u nichž dojde k rozvoji konjunktivitidy přetrvávající i po standardní léčbě nebo pacienti se známými a příznaky naznačujícími keratitidu, mají v případě potřeby podstoupit oftalmologické vyšetření. *Komorbidní astma:* Pacienti léčení dupilumabem pro středně těžkou až těžkou AD nebo těžkou CRSwNP, kteří mají také komorbidní astma, nemají upravovat nebo přerušovat léčbu astmatu bez konzultace s lékařem. Pacienti s komorbidním astmatem mají být pečlivě sledováni po vysazení dupilumabu. **Očkování:** Živé nebo atenuované vakcíny se nemají aplikovat při podávání dupilumabu, protože nebyla stanovena jejich klinická bezpečnost a účinnost. Aby se zlepšila sledovatelnost biologických léčivých přípravků má se přehledně zaznamenat název podaného přípravku a číslo šarže. **Interakce:** V klinické studii u pacientů s AD byly hodnoceny účinky dupilumabu na PK substrátů CYP. Účinek dupilumabu na PK souběžně podávaných léčiv se nepředpokládá. **Fertilita, těhotenství a kojení:** *Těhotenství:* Údaje o podávání dupilumabu těhotným ženám jsou omezené. Dupilumab lze v těhotenství použít pouze tehdy, pokud potenciální přínos převáží potenciální riziko pro plod. *Kojení:* Není známo, zda se dupilumab vylučuje do lidského mateřského mléka nebo zda je systémově absorbován po perorálním podání. Je třeba rozhodnout, zda je vhodné přerušit kojení nebo přerušit léčbu dupilumabem s přihlédnutím k přínosu kojení pro dítě a přínosu léčby pro ženu. **Fertilita:** Studie na zvířatech neprokázaly zhoršení fertility. **Účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje:** Dupilumab nemá žádný nebo má zanedbatelný vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje. **Nežádoucí účinky:** Nejčastějšími nežádoucími účinky v kontrolovaných klinických studiích s dupilumabem u atopické dermatitidy, astmatu a CRSwNP byly reakce v místě injekce (včetně erytému, edému, pruritu, bolesti a zduření), konjunktivitida, artralgie, herpes úst a eozinofilie. Vzácně byly hlášeny případy sérové nemoci, reakce podobné sérové nemoci, anafylaktické reakce a ulcerózní keratitidy. Bezpečnostní profil pozorovaný u dospívajících ve věku od 12 do 17 let a u dětí ve věku od 6 do 11 let v klinických studiích s atopickou dermatitidou byl podobný jako u dospělých. Bezpečnostní profil u dospívajících pacientů ve věku od 12 do 17 let s astmatem byl podobný bezpečnostnímu profilu pozorovanému u dospělých pacientů. **Předávkování:** Pro předávkování dupilumabem neexistuje žádná specifická léčba. V případě předávkování sledujte pacienta na všechny příznaky a projevy nežádoucích účinků a okamžitě zahajte vhodnou symptomatickou léčbu. **Doba použitelnosti:** 3 roky. **Zvláštní opatření pro uchování:** Uchovávat v chladničce (2–8°C). Chránit před mrazem, uchovávat v původní krabici, aby byl přípravek chráněn před světlem. **Balení:** 2 ml roztoku v předplněné injekční stříkačce/ v předplněném peru. **Registrační čísla:** EU/1/17/1229/001-008, EU/1/17/1229/017-020. **Držitel rozhodnutí o registraci:** sanofi-aventis groupe: 54, rue la Boétie, 75008 Paris, Francie. **Datum poslední revize textu:** 11. 11. 2021. Přípravek Dupixent je vydáván pouze na lékařský předpis a je plně hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění dospělým pacientům, dětským a dospívajícím pacientům od 6 let do 18 let. V indikaci astma a chronická rinosinusitida s nosní polypózou není dosud hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Před použitím přípravku se seznámte s úplnou informací o přípravku. **Další informace jsou k dispozici na adrese:** sanofi-aventis, s.r.o., Evropská 846/176a, 160 00 Praha 6, tel.: 233 086 111, fax: 233 086 222, nebo na www.sanofi.cz.

Reference:

1. SPC Dupixent, datum revize textu 11. 11. 2021
2. Viz databáze léčivých přípravků SÚKL po zadání vyhledávacího kritéria: Dupixent

PROGRAM – pátek 18. března

10.00 SLAVNOSTNÍ ZAHÁJENÍ

10.05–11.15 DĚTSKÁ UROLOGIE

Odborný garant MUDr. Jan Starczewski

- **Obstrukční uropatie dětského věku** – Starczewski J.
- **Syndrom akutního skrota** – Bartošová Z.
- **Vezikoureterální reflux** – Starczewski J.
- **Dysfunkční mikce u dětí** – Bartošová Z.

11.15–11.45 PŘESTÁVKA

11.45–13.20 AKTUALITY V PEDIATRII

- **Imunomodulácia v kontexte trénovanej imunity** – Kuniaková R.
- **Urogenitální infekce** – Emmer J.
- **Pilotní projekt novorozeneckého screeningu a první zkušenosti s genovou léčbou SMA** – Haberlová J.
(přednáška sponzorovaná společností Novartis s. r. o.)
- **Podpora pacientů se spinální svalovou atrofií** – Kočová H.
- **Probiotika jakou součást léčby atopického ekzému a alergické rýmy** – Vagnerová H.
- **Zvýšení hodnoty omega3 indexu velmi dobře koreluje s výsledky psychomotorických testů mládeže** – Suchánek P.
- **Co je tohle za chorobu...?** – Gottsteinová N.

13.20–14.20 OBĚDOVÁ PŘESTÁVKA

14.20–14.50 VYZVANÁ PŘEDNÁŠKA – TECHNOLOGIE V ŽIVOTĚ DĚTÍ – Mgr. Michaela Slussareff, Ph.D., Mgr. Karolína Foitlová

14.50–16.00 URGENTNÍ STAVY V PEDIATRII

Odborný garant MUDr. Jan David, Ph.D.

- **Urgentní stavy v primární pediatrické péči, část 1.** – David J.
- **Urgentní stavy v primární pediatrické péči, část 2.** – Šibíková M.
- **Dětské úrazy jako nejčastější příčina morbidity a mortality v dětském věku** – Klíma J.

16.00–16.30 PŘESTÁVKA

16.30–16.45 Výživa v pediatrii – Role oligosacharidů mateřského mléka ve vývoji dítěte – Zárubová K.

16.45–18.20 VYBRANÉ ZAJÍMAVÉ PŘÍPADY Z KLINICKÉ PRAXE

Odborný garant MUDr. Martin Gregora

- **V hlavní roli stafylokoky** – Sovová M., Retamoza R.
- **Půjčíte mi glukometr? Příběh Klaudie** – Gregora M.
- **Bolestivý déšť** – Průšová M.
- **Obvyklá diagnóza u neobvyklého pacienta** – Machová K.
- **Apolenčin zlatý kotník** – Melicherová V.
- **Není naděje, zbývá láska** – Jírotková J.
- **Bolest na hrudi u desetiletého chlapce** – Ševčíková A.
- **Bolesti břicha** – Svoboda P.

PROGRAM – sobota 19. března

9.00–9.45 VYZVANÁ PŘEDNÁŠKA – EDUKACE DIABETIKA – prof. MUDr. Kateřina Štechová, Ph.D.

9.45–10.45 MEZIOBOROVÁ SPOLUPRÁCE

- **Morbus Gaucher** – Malinová V.
(přednáška sponzorována společností Takeda Pharmaceuticals Czech Republic s. r. o.)
- **Moderní léčba atopické dermatitidy** – Horažďovský J.
(přednáška sponzorovaná společností sanofi-aventis, s. r. o.)
- **Respirátor před klíšťovou encefalitidou nechrání** – Blechová Z.
(firemní symposium společnosti Pfizer s. r. o.)
- **MEDDI app jako zdroj dalších příjmů pro vaši ambulanci** – Benmammar S.

10.45–11.25 PŘESTÁVKA

11.25–12.30 NEJČASTĚJŠÍ PŘÍČINY OTRAV U DĚTÍ A DOSPĚLÝCH

Odborná garantka prof. MUDr. Daniela Pelclová, CSc.

- **Toxikologické informační středisko v datech, antidota/antiinfektiva, sebevraždy v dotazech TIS** – Kotíková K.
- **Nejčastější lékové intoxikace u dětí** – Běhounková M.
- **Rostliny, houby, první pomoc a léčení otrav** – Pelclová D.

12.30–13.30 IP NENÍ VŠECHNO JENOM COVID

garantka MUDr. Zuzana Blechová, Ph.D.

- **Diskuzní interaktivní přednáška**

13.30 ZAKONČENÍ KONGRESU, LOSOVÁNÍ ANKETY, OBĚD

IP interaktivní přednáška

Změna programu vyhrazena

TIRÁŽ

1. kongres Pediatrie pro praxi v Českých Budějovicích

18.–19. března 2022 | Clarion Congress Hotel České Budějovice

Pořadatel

Společnost SOLEN, s. r. o., ve spolupráci s Dětským oddělením, Nemocnice České Budějovice, a. s.

Odborný garant akce

MUDr. Vladislav Smrčka – primář Dětského oddělení, Nemocnice České Budějovice, a. s.

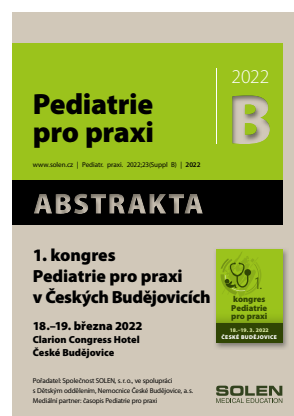
Mediální partner

časopis Pediatrie pro praxi

Organizátor

SOLEN, s. r. o., Lazecká 297/51, 779 00 Olomouc
Kontaktní osoba: Ing. Lucie Zlámalová, 733 111 013, zlamalova@solen.cz
Programové zajištění: Mgr. Eva Kultánová, 774 712 162, kultanova@solen.cz
Grafické zpracování a sazba: SOLEN, s. r. o., Aneta Děrešová, deresova@solen.cz

Účast je v rámci celoživotního postgraduálního vzdělávání dle Stavovského předpisu č. 16 ČLK ohodnocena 12 kredity pro lékaře.



Supplementum B Pediatrie pro praxi

Citační zkratka: Pediatr. praxi. 2022;23(Suppl B).

Vydavatel: Solen, s. r. o., IČ 25553933

Probiotika jako součást léčby atopického ekzému a alergické rýmy

Bactodermal

PODPORA ZDRAVÉ POKOŽKY BĚHEM VÝVOJE DĚTÍ A SPRÁVNÉ FUNKCE KOŽNÍ IMUNITY U DOSPĚLÝCH

Bactodermal je doplněk stravy obsahující kombinaci patentovaného probiotika (*Lactobacillus paracasei* (GMNL-32&GMNL-133)) s vitamíny zaměřený na harmonizaci fyziologických procesů, pro normální funkci imunitního systému a tím i zdraví pokožky během vývoje dětí a podporu správné funkce kožní imunity u dospělých. Biotin přispívá k udržení zdravého stavu pokožky a vitamín D přispívá ke správné funkci imunitního systému. Péče o atopickou pokožku začíná ve střevě.

- Bactodermal pro dospělé a děti od 3 let
- Bactodermal Baby pro děti od 1 roku
- patentováno ve Švýcarsku
- klinicky testováno u dětí
- vysoká míra přijetí u dětí

DERMALAC ZYN



Bactodermal Baby

doplněk stravy se sladidlem | výživový doplněk so sladidlem

OPTIMALIZOVANÁ KOMBINACE PATENTOVANÉHO PROBIOTIKA S BIOTINEM A VITAMÍNEM D PRO UDRŽENÍ ZDRAVÉHO STAVU POKOŽKY

Obsahuje probiotika a prebiotika
Obsahuje probiotika a prebiotika

Pro děti od 1 roku
Pro děti od 1 roka

30
sáčků
vrecúšok

pharmaceutical
biotechnology

DERMALAC ZYN



Bactodermal

doplněk stravy se sladidlem | výživový doplněk so sladidlem

OPTIMALIZOVANÁ KOMBINACE PATENTOVANÉHO PROBIOTIKA S BIOTINEM A VITAMÍNEM D PRO UDRŽENÍ ZDRAVÉHO STAVU POKOŽKY

Obsahuje probiotika a prebiotika | Obsahuje probiotika a prebiotika

Pro dospělé a děti od 3 let | Pro dospělé a děti od 3 rokov

30
pastilek
Pastiliek

pharmaceutical
biotechnology

DERMALAC ZYN

Bactorhino

+VITAMIN D

PATENTOVANÉ PROBIOTIKUM SLIZNICE NOSU — PYLOVÁ SEZÓNA

RHINO ZYN

Bactorhino je unikátní doplněk stravy obsahující kombinaci důležitého patentovaného probiotika s vitamínem D zaměřený na harmonizaci fyziologických procesů, pro správnou funkci imunitního systému a k normální hladině vápníku v krvi, což také podporuje správnou funkci slizniční imunity dětí i dospělých.

www.faveaplus.cz

favea +
pro vaše zdraví



Bactorhino

doplněk stravy | výživový doplněk

PATENTOVANÉ PROBIOTIKUM SLIZNICE NOSU PYLOVÁ SEZÓNA

Obsahuje probiotika | prebiotika

RHINO ZYN

VÝROBENO PODLE ŠVÝCARSKÉHO PATENTU

30
tobolek
tobolek

pharmaceutical
biotechnology

Dětská urologie

garant MUDr. Jan Starczewski

pátek / 18. března 2022 / 10.05–11.15 hod.

Obstrukční uropatie u dětí

MUDr. Jan Starczewski, MUDr. Zuzana Bartošová

Urologické oddělení, Nemocnice České Budějovice, a. s.

Rozvoj pre- a postnatální ultrazvukové diagnostiky přinesl významně vyšší detekci dilatace horních močových cest. Důsledkem vyhledávání vrozených vývojových vad urotraktu je klinická výzva rozhodnout, kteří pacienti budou profitovat z léčby. Navzdory široké škále diagnostických možností neexistuje jediný přesný test, který by přesně rozlišil obstrukční a neobstrukční případy. Mezi nejčastější obstrukční uropatie patří hydronefróza, obstrukční megaureter, ureterokéla a chlopeč zadní uretry. Zdaleka nejčastější je obstrukce pyeloureterálního přechodu. V diagnostice a sledování hraje zásadní roli ultrazvukové vyšetření a dynamická scintigrafie ledvin MAG3 s diuretikem. Často jsou nutná opakovaná vyšetření a sledování vývoje dilatace v čase. Kolem 75 % pacientů s dilatací ledvin zůstává klinicky stabilních či dojde ke zlepšení nálezu. Aktivní léčba hydronefrózy je chirurgická, zlatým standardem zůstává pyeloplastika, otevřeným či laparoskopickým nebo robotickým přístupem. Druhou nejčastější obstrukční vadou je primární obstrukční megaureter při obstrukci v úrovni ureterovezikální junkce. V dnešní době je zde preferován konzervativní postup, při remisi dosahující až 85 %. Chirurgické řešení je indikováno při klinické symptomatologii či při poklesu funkce postiženého segmentu. Kontroverzní zůstává indikace zajišťovací antibiotické léčby. Typ chirurgické léčby je závislý na přesném určení typu megaureteru, přidružených anomáliích a funkčnosti postiženého segmentu. Ureterokéla je cystická dilatace intravezikálního segmentu ureteru. Často se jedná o náhodný ultrazvukový nález. Léčba je většinou konzervativní, v případech s klinickou symptomatologií je možno zvolit endoskopický postup či otevřené chirurgické řešení. Chlopeč zadní uretry je nejčastější příčina subvezikální obstrukce u chlapců. Klinická závažnost je dána stupněm postižení. Mírné formy se mohou projevit až ve vyšším věku dítěte. Nejzávažnější formy ohrožují chlapce bezprostředně již v perinatálním období a mohou vést k pulmonální hypoplazii či renální dysplazii a mohou vést k chronické renální insuficienci. Zásadní roli v diagnostice hraje UZ vyšetření, mikční cystourethrografie a cystoskopie. Zlatým standardem léčby je endoskopická ablace chlopně. Morbidita tohoto onemocnění a velmi častá trvalá dysfunkce močového měchýře vyžaduje dlouhodobé sledování těchto pacientů.

Syndrom akutního skrota

MUDr. Zuzana Bartošová, MUDr. Jan Starczewski

Urologické oddělení, Nemocnice České Budějovice, a. s.

Syndrom akutního skrota je označení pro skupinu onemocnění, které mají podobnou symptomatologii, ale odlišnou etiologii. Jde o urgentní stav, se kterým se setká každý pediatr. Společným symptomem je otok, zvětšení obsahu skrota, bolestivost a v některých případech i zarudnutí. Tento stav by měl vždy vyhodnotit praktický lékař pro děti a dorost jako akutní a pacienta odeslat na dětskou urologii. Důležité je odebrání anamnézy vzniku potíží a jejich doba trvání, fyzikální vyšetření a ultrazvukové vyšetření s použitím Dopplerovského zobrazení prokrvení. Musíme co nejdříve stanovit správnou diagnózu a adekvátní terapii, aby nedošlo ke ztrátě varlete. Nejčastější příčinou syndromu akutního skrota je ve více než polovině případů torze apendixu varlete, dále pak torze varlete, epididymitida, inkancerovaná skrotální hernie, hydrokéla a další. Mezi nejzávažnější patří torze varlete, kdy při prodlení stanovení diagnózy dochází ke ztrátě varlete. Při podezření na torzi je nutná akutní operační revize a detorse semenného provazce, aby došlo k opětovnému prokrvení. Operace by měla být provedena do 6–8 hodin od prvních příznaků. Rodiče chlapců by měli být pediatrem dostatečně poučeni o urgentnosti těchto případů a o nutnosti rychlého vyhledání lékařské pomoci.

Vezikoureterální reflux u dětí

MUDr. Jan Starczewski, MUDr. Zuzana Bartošová

Urologické oddělení Nemocnice České Budějovice, a. s.

Vezikoureterální reflux (VUR) je běžná urologická anomálie u dětí s incidencí v populaci kolem 1 %. Jedná se o anatomickou či funkční poruchu s potenciálně závažnými následky, jako je renální jizvení, hypertenze a selhání ledvin. U významné skupiny dětí však VUR nepředstavuje závažný problém s fatálními následky a velmi pravděpodobně nepotřebují žádnou intervenci. Cílem diagnostiky a terapie VUR je ochránit renální funkce pacientů a minimalizovat febrilní ataky pyelonefritid. Děti s VUR představují velmi heterogenní skupinu pacientů. Je nutná stratifikace dle rizikových faktorů, jako je věk, stupeň VUR, LUTD, pohlaví, anatomické abnormality a funkční stav parenchymu ledvin. Vzhledem ke komplexnosti problémů spojených s VUR není ani v dnešní době jednoduché dát praktické jednoduché doporučené postupy léčby těchto dětí. Stále přetrvávají kontroverze ohledně načasování a provedení diagnostických a léčebných procedur. Nejčastějším klinickým projevem VUR je febrilní IMC, prevalence VUR u těchto pacientů v závislosti na věku je u kojenců a batolat 30–50 %. Další skupinou jsou děti s dysfunkcí močových cest, někdy i s přidruženou střevní dysfunkcí. Zde se udává prevalence opět kolem 50 %. Spontánní vymizení VUR závisí na mnoha faktorech, mezi nepříznivé patří zejména kortikální jizvení, měchýřová dysfunkce a průlomové febrilní IMC. Kritickým bodem vyšetřovacího algoritmu je správná diagnostika infekcí močových cest. Mezi základní vyšetřovací metody VUR patří UZ vyšetření ledvin a močového měchýře, mikční cystouretrografie a statická scintigrafie ledvin DMSA. Iničiální léčba všech dětí s VUR je konzervativní. Patří sem sledování, antibiotická profylaxe, léčba dysfunkce močových cest. U vybrané části pacientů pak zvažujeme chirurgickou terapii. Tato v dnešní době zahrnuje endoskopické korekce VUR či otevřené reimplantace, na některých pracovištích i miniinvasivní technikou.

Dysfunkční mikce u dětí

MUDr. Zuzana Bartošová, MUDr. Jan Starczewski

Urologické oddělení, Nemocnice České Budějovice, a. s.

Dysfunkční mikce se u dětí vyskytuje velmi často, a to v různých věkových skupinách. Výrazně narušuje kvalitu života pacientů, může způsobovat poškození horních močových cest, recidivující infekce močových cest a přináší s sebou psychosociální komplikace. Vyšetření dětí s poruchami močení primárně provádí praktický lékař pro děti a dorost. V první řadě je nutná důkladná anamnéza, kdy se ptáme na výskyt potíží v rodině, pitné a mikční návyky – použitím pitné/mikční karty, charakter mikce, úniky moči a také pravidelnost stolice. Zácpa se vyskytuje u více než poloviny dětí s poruchami močení a po její adekvátní terapii dojde u většiny ke spontánní úpravě mikčních potíží. Při fyzikálním vyšetření pátráme po rezistenci v podbříšku, vyšetříme zevní genitál, provedeme orientační neurologické vyšetření i se zaměřením na lumbosakrální krajinu. Dalším krokem je vyšetření moči chemicky a kulturačně k odhalení infekce močových cest a její cílená terapie.

U dětí s funkční poruchou mikce zahajuje léčbu pediatr. Prvním krokem je úprava pitného a mikčního režimu společně s nápravou toaletních návyků a základní terapie dle nálezu. Pokud dojde k selhání terapie a při podezření na organickou nebo neurologickou příčinu potíží s močením odesílá praktický lékař pro děti a dorost dítě do specializované urologické ambulance k dalšímu, rozšířenému vyšetření. Dětský urolog opětovně zhodnotí anamnézu, pitnou/mikční kartu, provede ultrazvuk močového traktu včetně močového rezidia. Mezi další vyšetření patří uroflowmetrie, uroflowmetrie s EMG, mikční cystouretrografie, videourodymanické vyšetření, cystoskopie a u neurologických pacientů RTG a magnetická rezonance páteře. U většiny dětí s výjimkou nejtěžších dysfunkcí dojde k úpravě již ve školním věku, je však nutná spolupráce a trpělivost rodiny a striktní dodržování režimových opatření.

Aktuality v pediatrii

pátek / 18. března 2022 / 11.45–13.20 hod.

Imunomodulácia v kontexte trénovanej imunity

RNDr. Renáta Kuniaková

Imunoglukan, s. r. o., Bratislava

Fungujúci imunitný systém udržiava organizmus v rovnováhe a chráni ho pred vonkajšími aj vnútornými činiteľmi. **Imunomodulácia** je vhodná metóda, ktorá dokáže regulovať neprimerané aktivity imunitného systému vznikajúce z rôznych dôvodov, akými sú nedostatok spánku, psychický a fyzický stres, chronické choroby a iné. **Biologicky aktívne polysacharidy** (BAP – napr. beta-glukán) predstavujú v súčasnosti prvú skupinu prírodných imunomodulancií s dokázanou schopnosťou „trénovať“ bunky vrodenej imunity. Najnovšie poznatky v oblasti imunológie totiž potvrdili, že aj vrodená imunita má schopnosť istej formy pamäte, nazývanej termínom „**trénovaná imunita**“. Tento „imunitný tréning“ vedie k rýchlejšej a intenzívnejšej obrane organizmu pri následnej infekcii spôsobenej rôznymi patogénmi. Medzi BAP s klinicky preukázaným imunomodulačným účinkom patrí aj IMG® (komplex BAP na báze β -(1,3/1,6)-D-glukánu pleuran) izolovaný patentovanou technológiou z *Pleurotus ostreatus*, ktorý zabezpečuje komplexnú imunomoduláciu celého organizmu.

Respiračné infekcie predstavujú najčastejšiu formu infekcií v každej vekovej kategórii, pričom dôvodom pre ich manifestáciu býva zvyčajne oslabený imunitný systém. Väčšina týchto infekcií, nie je závažná a vyžaduje iba domácu starostlivosť bez použitia antibiotík. Dôležité je správne a včas nastaviť symptomatickú a komplementárnu imunomodulačnú liečbu. Pediatier, ktorý pozná najlepšie svojho pacienta, vie teda správne zhodnotiť závažnosť a frekvenciu infekcií a na základe toho prípadne navrhnúť aj vhodnú imunomoduláciu.

Otvorené aj dvojito zaslepené, placebom kontrolované štúdie u detí s opakovanými respiračnými infekciami potvrdili preventívny účinok pleuranu na výskyt a intenzitu recidivujúcich vírusových a bakteriálnych infekcií u detí od 1 roka. Výsledky pozorovaní v rôznych európskych krajinách preukázali zníženie celkového počtu infekcií a nižšiu frekvenciu výskytu rôznych podtypov infekcií horných a dolných dýchacích ciest (napr. prechladnutie, laryngitída, otitída). Taktiež v štúdiách s vrcholovými športovcami bolo potvrdené, že užívanie pleuranu prispieva k významnému zlepšeniu imunitných parametrov a k zníženiu výskytu respiračných infekcií aj u zdravých jedincov s imunitou oslabenou vplyvom fyzického stresu. Publikované klinické štúdie potvrdili, že pleuran spĺňa kritériá účinného a bezpečného imunomodulačného prípravku na prírodnej báze.

Správne zvolená a načasovaná **imunomodulácia** je teda vhodnou prevenciou opakovaných respiračných infekcií ale aj celkovo oslabeného organizmu z dôvodu rôznych rizikových faktorov (alergie, psychický a fyzický stres apod.).

LITERATÚRA

1. Jeseňák M, Rennerová Z, Bánovčin P, et al. Recidivujúce infekcie dýchacích ciest a imunomodulácia u detí. Praha: Mladá Fronta; 2012.
2. Bobovcak M, et al. Effect of Pleuran (β -glucan from *Pleurotus ostreatus*) supplementation on cellular immune response after intensive exercise in elite athletes. 2010, Appl. Physiol. Nutr. Metab. 2010;35:755-762.
3. Hemilä H, Douglas RM, Chalker EB, et al. Vitamin C for preventing and treating the common cold. Cochrane Database Syst Rev. 2007;(3):CD000980.
4. Jesenak M, et al. Imunoglukan P4H® in the Prevention of Recurrent Respiratory Infections in Childhood, Czech.-Slov. Pediat. 2010;65(11):p.639-647.
5. Jesenak M, et al. Immunomodulatory effect of pleuran (β -glucan from *Pleurotus ostreatus*) in children with recurrent respiratory tract infections. Int Immunopharmacol 2013;15(2):395-399.
6. Geller A, Yan J. Could the Induction of Trained Immunity by β -Glucan Serve as a Defense Against COVID-19? Front. Immunol. 2020;11:1782.

MÖLLER'S

OMEGA-3 RYBÍ OLEJ Z NORSKA



Doplňky stravy



ZRAK

DHA a vitamin A
přispívají k udržení
normálního stavu zraku*



MOZEK

DHA přispívá
k udržení normální
činnosti mozku*



IMUNITA

Vitaminy A a D přispívají
k normální funkci
imunitního systému



SRDCE

EPA a DHA
přispívají k normální
činnosti srdce**



KOSTI

Vitamin D je potřebný
k normálnímu růstu
a vývoji kostí dětí

- ✓ **Bohatý zdroj Omega-3
mastných kyselin EPA a DHA**
- ✓ **Zdroj vitaminů A, D a E**
- ✓ **Lze podávat už od 1 roku věku¹**
- ✓ **Doporučená denní dávka
5 ml/denně**

¹ Möller's Omega-3 Můj první rybí olej,
ostatní oleje jsou od 3 let věku

	1-3 roky	3-6 let	6-18 let	dospělí
Möller's Omega-3 rybí olej				
Můj první rybí olej bez příchutě	Bez příchutě			
	S citronovou příchutí			
	D+ s citronovou příchutí			
	Double kapsle			
	S ovocnou příchutí			
	Želé rybíčky			

*,** Příznivého účinku se dosáhne při příjmu 250 mg *DHA / **EPA a DHA denně.

www.mollersomega3.cz

MÖLLER'S. Ranní dávka zdraví pro celou rodinu.

Pilotní projekt novorozeneckého screeningu a první zkušenosti s genovou léčbou SMA

MUDr. Jana Haberlová, Ph.D.

Neuromuskulární centrum Kliniky dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

Od prvního ledna 2022 byl spuštěn celorepublikový pilotní projekt novorozeneckého screeningu SMA a SCID. Projekt bude probíhat 2 roky. Cílem projektu je optimalizace metodiky a organizace péče a následné zařazení screeningu SMA a SCID do již probíhajícího programu novorozeneckého screeningu. Podmínkou u účasti je podepsání extra informovaného souhlasu rodičů, v projektu jsou účastny všechny porodnice v ČR. Důvodem pilotu je zásadní změna v prognóze léčby presymptomatických versus symptomatických SMA i SCID pacientů. Léčba presymptomatických SMA pacientů zachovává samostatnou chůzi, léčba již symptomatických pacientů ve většině případů umožňuje pouze pohyb na vozíku. Aktuálně jsou v ČR pro presymptomatické SMA novorozence dostupné dva kauzální léky. Léčba injekčním preparátem nusinersenem, u které je nutnost opakovaného celoživotního podávání, a jednorázová léčba onasemnogen abeparvovek (OA) – genová léčba na principu přenosu syntetického humánního genu SMN1 pomocí virového vektoru. OA je naprosto převratná léčba v medicíně, jedná se o první příklad systémové genové léčby. Do dnešní doby jsme v našem centru OA podali u 16 SMA pacientů typu 1, 2 i 3 ve věku do 2+ let. Výskyt nežádoucích účinků (NU) u OA je velmi častý, vyskytují se i závažné nežádoucí účinky, například hepatopatie s nutností kortikoterapie či poruchy srážení. Přesto v našem souboru žádný pacient nemá po léčbě trvalé NU, všichni pacienti z léčby významně profitují – mají zlepšení motorických i dechových funkcí.

Přednáška je sponzorována společností Novartis.

CZ2201182681/01/2022

Podpora pacientů se spinální svalovou atrofií

Mgr. Helena Kočová, Ph.D.

SMÁCI, z. s.

Předmětem prezentace je činnost **pacientské organizace SMÁci, z. s.**, která se dlouhodobě podílí na zajištění kvalitního života, péče, podpory a účinné léčby pacientů se spinální svalovou atrofií v České republice – **jednoho z vzácných progresivních nervosvalových a život limitujících onemocnění.**

Pacientská organizace Smáci, z. s., **pomáhá se zlepšením péče neuromuskulárním centrům a jejich odborníkům, také vzdělává pacienty i lékaře ohledně mezinárodních Standardů péče a léčby SMA**, pořádá mezioborové semináře, zprostředkovává odborné konzultace v oblasti mezioborové péče a multidisciplinárního přístupu a v **krizové intervenci** poskytuje psychosociální podporu pacientům a jejich rodinám. **Pomáhá také v oblasti orientace v sociální systému, v případě nutných odvolání při nepřiznání příspěvku na péči a dalších možných podpor také nabízí aktivní pomoc.** V oblasti **inkluzivního vzdělávání** se snaží o kooperaci MŠ, ZŠ a SŠ a **podpůrných opatření v doporučení Speciálně pedagogického centra.** **Vzhledem k progresi onemocnění je velmi důležité správné používání kompenzačních a také didaktických pomůcek, pomáhá také s jejich finančním zajištěním prostřednictvím dárců, nadací a nadačních fondů.**

Organizuje také **psychorehabilitační pobyty** pro děti a dospívající s SMA. V neposlední řadě nabízí také možnou pomoc a podporu ohledně **novorozeneckého screeningu u nově diagnostikovaných rodin, propojuje je s kolegy v rané péči a nabízí psychosociální podporu.**

V současné době sdružuje pacientská organizace více než 100 pacientů s tímto onemocněním, spolu s jejich rodinnými příslušníky a dalšími zájemci o problematiku SMA máme téměř 200 členů. Pacientská organizace SMÁci, z. s., je členem organizace SMA Europe, která sdružuje evropské pacientské organizace věnující se SMA. Jsme také členem ČAVO (Česká asociace pro vzácná onemocnění).

www.smaci.cz

Probiotika jako součást léčby atopického ekzému a alergické rýmy

Hana Vagnerová

Společnost Favea Plus, a. s.

Úloha střevního mikrobiomu v patogenezi onemocnění kůže je novou oblastí výzkumu, ve které teprve začínáme získávat informace. V krátké prezentaci uvedeme kazuistiky z ambulancí, které souvisejí s léčbou atopické dermatitidy.

Sponzorovaná přednáška společnosti Favea Plus, a. s.

Zvýšení hodnoty omega3 indexu velmi dobře koreluje s výsledky psychomotorických testů sportující mládeže

RNDr. Pavel Suchánek

IKEM, Praha

Tuky z mořských ryb EPA a DHA jsou nezastupitelnou složkou výživy. Jejich přínos není pouze ve vztahu k srdečně cévním onemocněním, nebo k ochraně a snižování bolestivosti kloubů, ale dle současných poznatků je zásadní i jejich vliv na vývoj mozku nenarozeného a čerstvě narozeného dítěte. Stejně tak se prokázal vliv těchto mastných kyselin na kognitivní schopnosti dospívajících a dospělých a mají vliv i na zpomalování stárnutí mozku v případě seniorů.

Vhodné, případně nevhodné zastoupení různých druhů tuků resp. mastných kyselin ve stravě dětí a dospívajících má tedy zásadní vliv nejen na riziko kardiovaskulárních onemocnění, nebo imunitu, ale tuky z mořských ryb (EPA a DHA) ovlivňují schopnost učit se a zapamatovat si, případně mají vliv na vývoj a zlepšování i psychomotorických schopností.

Současná výživová doporučení zdůrazňují z výše zmíněných důvodů nutnost omezení ve stravě nasycených a transmastných kyselin a naopak doporučují navýšit omega3 mastné kyseliny, zejména pak dlouhořetězcové, označované jako tuky z mořských ryb (EPA a DHA). EPA má výrazný protizánětlivý účinek, je tedy důležitá z pohledu imunity, DHA je zásadní z hlediska duševního vývoje novorozenců, dospívajících, dospělých i seniorů.

Současné výzkumy SZÚ prokázaly výrazný nedostatek zejména DHA v mateřském mléce, přičemž nedostatek tuků z mořských ryb (EPA a DHA) ve stravě se ukazuje jako velmi důležitý především ve vztahu k psychomotorickým schopnostem dětí, dospívajících, případně i seniorů.

Jedním z parametrů, kterým můžeme měřit kvalitu stravy a množství EPA a DHA ve stravě, je omega3 index. Omega3 index stanovený z kapky kapilární krve je parametrem, který přímo koreluje s příjmem a využitím těchto důležitých mastných kyselin.

V rámci dlouhodobého projektu jsme se zaměřili na korelaci omega3 indexu se schopností učit se a zapamatovat si u sportujících dětí na druhém stupni základních škol. Sledovali jsme, jak se projeví změna v omega3 indexu na výsledcích psychomotorických testů a potvrdili jsme jednoznačnou korelaci mezi sledovanými parametry. Vyšší omega3 index znamená lepší výsledky v psychomotorických testech. Prokázali jsme, že hodnota omega3 indexu má pozitivní vliv na schopnost učit se a zapamatovat a pozitivně ovlivňuje i psychomotorické schopnosti dětí.

Co je tohle za chorobu...?

MUDr. Nikola Gottsteinová, MUDr. Martin Žáček, MUDr. Vladislav Smrčka

Dětské oddělení, Nemocnice České Budějovice, a. s.

Kazuistika 2 chlapců hospitalizovaných na Dětském oddělení Nemocnice České Budějovice, které spojuje ta samá choroba. První z chlapců k nám byl přeložen z nemocnice Český Krumlov, kde byl hospitalizován pro pneumonii, exfoliativní cheilitis s bělavě povleklým jazykem, imresemi zubů po stranách jazyka a konjunktivitidou se sufuzemi. Rtg P+S byl bez nálezu infiltrace, pouze výraznější plicní kresba v dolních polích, nicméně poslechový nález s difuzními chrůpky v celém rozsahu plic

bilaterálně. V odběrech relativně nízké zánětlivé parametry, které vedly k nasazení klarithromycinu na susp. atypickou pneumonii.

Druhý chlapec byl k nám do zařízení přijímán pro obtíže s močením. Chlapec s 3týdenní anamnézou kašle, který se nelepší a výsevem vesikul dominantně na hrudníku a zádech, méně na dolních končetinách a exfoliativní cheilitidou, povleklým jazykem a aftózní stomatitidou v celých ústech. Tento výsev vesikul začal 3 dny před hospitalizací objevením jedné vesikuly na rtu a poté postupným rozšířením po těle a na genitál. Díky obtížím s močením pro balanitidu v terénu olupujících se vesikul na genitálu se chlapec přes urologickou ambulanci dostal k nám. Do té doby chlapec zaléčen Augmentinem a Mucosolvanem a po výsevu vesikul, které byly uzavřeny jako enterovirová infekce, pouze symptomaticky léčen tekutým pudrem.

Oba tyto chlapce spojuje stejné onemocnění, a to Stevens-Johnsonův syndrom. Ač se může zdát obraz onemocnění na první pohled rozdílný, najdeme rysy, které oba chlapce spojují. Těmito příznaky jsou exfoliativní cheilitida, výrazně povleklý jazyk s imresemi zubů, aftózní léze v dutině ústní, konjunktivitida a pozitivita *Mycoplasma pneumoniae* v odebraném materiálu.

Stevens-Johnsonův syndrom je definován jako kožní onemocnění se slizničními projevy. Nejčastěji jsou postiženy sliznice dutiny ústní a oční spojivky. Může se jednat o izolovaný S-J syndrom pouze na sliznice nebo jako celkový obraz S-J syndromu i s kožními projevy. Etiologie není dosud plně objasněna, ale předpokládá se, že se jedná o následek imunologické odpovědi citlivého organismu, který je geneticky predisponovaný a vlivem různých zevních faktorů u něj dojde k rozvoji S-J syndromu. Mezi nejvýznamnější exogenní mediátory patří léky (sulfonamidy, fenobarbital, carbamazepin, lamotrigin, peniciliny, rituximab, allopurinol...) a infekční podněty, jako je infekce *Herpes simplex* a *Mycoplasma pneumoniae*.

Vyzvaná přednáška – Technologie v životě dětí

pátek / 18. března 2022 / 14.20–14.50 hod.

Technologie v životě dětí

Mgr. Michaela Slussareff, Ph.D.¹, Mgr. Karolína Foitlová²

¹Ústav informačních studií a knihovnictví, Filozofická fakulta Univerzity Karlovy, Praha
a Katedra komunikace a médií, University of New York in Prague, Praha

²Ústav informačních studií a knihovnictví, Filozofická fakulta Univerzity Karlovy, Praha

Příspěvek se bude věnovat problematice nevhodného užívání technologií dětmi, možnostmi krátkého screeningu a edukování rodičů malých pacientů (i jejich samotných) v ordinaci. Technologie radikálním způsobem změnily to, jak děti od nejútlejšího věku tráví volný čas. V rozvinutém světě stále větší množství dětí využívá nejnovější technologie na denní bázi a většina z nich má zkušenost se samostatným používáním obrazovek (nejčastěji televize, tabletu či chytrého telefonu) již před dosažením prvního roku života. Mozek dětí a dospívajících se nachází v období tzv. kritického vývoje, který mohou technologie zásadním způsobem ovlivňovat. Existují přesvědčivé doklady o vlivu frekvence používání obrazovek na dětskou nadváhu a obezitu, kvalitu spánku, dokonce depresivitu a spokojenost se životem. Samostatnou problematiku pak představují tzv. digitální závislosti, jež negativně zasahují do všech oblastí vývoje dospívajících. Pediatri jsou zásadními osobami v životě dětí, kteří mohou informováním ve správný čas předcházet i digitálním rizikům.

Prezentace tedy představí hlavní aktuální vědecké výsledky, které mohou ovlivňovat pohled na používání technologií a zdravý vývoj dětí a dospívajících. Na mezinárodní úrovni existují obecná doporučení pro pediatri, v České republice jejich ekvivalent zatím nemáme. V příspěvku se proto zaměříme na porovnání těch nejvlivnějších doporučení, tedy Světové zdravotnické organizace (World Health Organization, WHO), Americké pediatrické akademie (American Academy of Pediatrics, AAP), Kanadské pediatrické společnosti (Canadian Paediatric Society, CPS), britské Královské akademie pro pediatrii a dětské zdraví (Royal College for Pediatrics and Child Health, RCPCH) a Australské vlády

Althéra[®]
HMO[®]

Alfamino[®]
HMO[®]

Alfaré[®]
HMO[®]

POKROK V ŘEŠENÍ ALERGIE NA BÍLKOVINU KRAVSKÉHO MLÉKA

NOVĚ všechny formule s obsahem unikátních oligosacharidů mateřského mléka HMO (2'FL a LNnT) pro podporu imunitního systému kojenců a snížení rizika infekcí.

Každé dítě je
jedinečné.
Stejně tak
☆ ☆ ☆ jsou
jedinečné
díky HMO.

NOVINKA



SEZNAM ZKRATEK:
2'FL 2'-fukosyllaktóza
LNnT Lakto-N-neotetraóza

DŮLEŽITÁ UPOZORNĚNÍ: Kojení je během prvních měsíců života dítěte nejlepší způsob výživy, proto mu dáváme přednost před výrobky náhradní kojenecké výživy. Musí být podáváno na základě doporučení lékaře nebo kvalifikovaného pracovníka v oblasti klinické výživy.

Althéra HMO, Alfaré HMO a Alfamino HMO/Junior jsou potraviny pro zvláštní lékařské účely (PZLÚ), určené pro řízenou dietní výživu při alergii na bílkovinu kravského mléka. Přípravky jsou hrazeny z prostředků veřejného zdravotního pojištění.

Výše uvedené přípravky jsou kompletní potraviny. Jsou vhodné jako jediný zdroj výživy od narození nebo jako součást smíšené stravy od ukončeného 6. měsíce. Pokud bude přijato rozhodnutí o použití speciální formule určené pro kojence či batole, je důležité postupovat podle pokynů na etiketě.

Určeno výhradně pro odborné pracovníky ve zdravotnictví.

LITERATURA: Puccio Get al. J. Pediatr Gastroenterol Nutr 2017;64(4):624-631.; Nestlé Health Science, data on file. CINNAMON study; Vandenplas Y et al. Abstract presented at PAAM. Florence, Italy, October 19, 2019.

© 2021 Nestlé. Všechna práva vyhrazena.

Pokud není uvedeno jinak, všechny obchodní značky jsou vlastnictvím společnosti Société des Produits Nestlé SA, Avenue Nestlé 55, 1800 Vevey, Švýcarsko – 11/2021.

www.nestlehealthscience.cz

Nestlé
HealthScience[®]

(Australian Government: Department of Health). Dotkneme se nejen důležitých aspektů, které je třeba u dětí sledovat, ale i možných doporučení rodičům a dále možností práce s dospívajícími, zejm. ve screeningu nezdravých způsobů používání digitálních her a sociálních sítí.

V poslední části příspěvku představíme výsledky našeho aktuálního výzkumu, který studoval typ a frekvenci aktivit na sociálních sítích s ohledem na způsoby vnímání vlastního těla a rizikové chování naznačující poruchy příjmu potravy. Práce odhalila některé praktiky, které jsou s nezdravým vnímáním vlastního těla v souvislosti, např. že používání sociálních sítí osobami, které jejich obsah pokládají za reálný, může vést k nezdravému vztahu k vlastnímu tělu a potažmo k rizikům poruch příjmu potravy. Z těchto a dalších světových dat lze vycházet v prevenci a screeningu mladistvých, přičemž formulujeme i konkrétní scénář screeningového rozhovoru a doporučení.

Urgentní stavy v pediatrii

garant MUDr. Jan David, Ph.D.

pátek / 18. března 2022 / 14.50–16.00 hod.

Urgentní stavy v primární pediatrické péči, část 1

MUDr. Jan David, Ph.D.¹, MUDr. Michaela Šibíková^{2,3}

¹JIP, Pediatrická klinika 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha

²Oddělení dětského urgentního příjmu a LSPP FN v Motole, Praha

³Ordinace PLDD, Smečno

Ačkoli si všichni přejeme, abychom se s vážnými stavy v pediatrii setkávali co nejméně, i přesto na ně musíme být dobře připraveni. Nejdůležitějším aspektem je vůbec včas rozpoznat vážně nemocné dítě, což někdy může být v přeplněné čekárně praktického pediatra obtížné. Poté je samozřejmě nutná urgentní intervence, včetně podání správné medikace a nakonec zajištění transportu na vhodné pracoviště. Sdělení bude rozděleno na dvě části. V první části se budeme věnovat zejména samotnému rozpoznání vážně nemocného dítěte.

Urgentní stavy v primární pediatrické péči, část 2

MUDr. Michaela Šibíková^{1,2}, MUDr. Jan David, Ph.D.³

¹Oddělení dětského urgentního příjmu a LSPP FN v Motole, Praha

²Ordinace PLDD, Smečno

³JIP, Pediatrická klinika 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole, Praha

Druhé sdělení bude volně navazovat na první část. Cílem bude posluchače seznámit se základním managementem nejčastěji se vyskytujících urgentních stavů v primární pediatrické péči. Hovořit se bude zejména o dušnosti, anafylaxii, poruše vědomí a křečových stavech. Všechny situace budou demonstrovány formou názorných kazuistik.

Dětské úrazy jako nejčastější příčina morbidit a mortality v dětském věku

MUDr. Jiří Klíma

Dětské oddělení, Nemocnice České Budějovice, a. s.

Nejčastější úrazy dětského věku, mechanismy úrazu, předpoklad závažnosti, primární ošetření, nutná součinnost odborníků, transport do místa definitivního řešení.

Sdružená poranění, poranění hlavy, poranění teplem.

Role oligosacharidů mateřského mléka ve vývoji dítěte

pátek / 18. března 2022 / 16.30–16.45 hod.

Role oligosacharidů mateřského mléka ve vývoji dítěte

MUDr. Kristýna Zárubová

Pediatrické oddělení FN Bulovka, Praha

Pediatrická klinika FN Motol a 2. LF UK, Praha

Oligosacharidy mateřského mléka (human milk oligosaccharides, HMO) jsou jeho 3. největší složkou a v současné době jsou středem zájmu nejen v rámci vědeckých studií. HMO jsou složeny zejména z laktózy v kombinaci s galaktózou, fruktózou, kyselinou sialovou nebo N-acetylglukosaminem.

Kromě známé role prebiotik, tedy substrátu pro růst některých probiotických bakterií, mají mnoho dalších funkcí. Víme, že ovlivňují vývoj a funkci imunitního systému, přímo působí proti patogenům a roli hrají zřejmě také při alergických onemocněních.

Velmi zajímavé je i to, že konkrétní složení je u každé ženy rozdílné a mění se i v průběhu celého období kojení. Nejvyšší koncentrace HMO má kolostrum a postupně klesají s časem, který uběhne od porodu. Mění se i koncentrace jednotlivých HMO, produkce je ovlivněna i genetickou výbavou matky.

Velkou výzvou je obohacování náhradní mléčné kojenecké výživy o tyto složky, aby z nich měly prospěch i děti, které nemohou být kojené. Recentní studie prokázaly pozitivní efekt HMO v mnoha oblastech, např. u některých infekcí.

Vybrané zajímavé případy z klinické praxe

garant MUDr. Martin Gregora

pátek / 18. března 2022 / 16.45–18.20 hod.

V hlavní roli stafylokoky

MUDr. Monika Sovová, MUDr. Richard Retamoza, MUDr. Martin Gregora

Dětské oddělení, Nemocnice Strakonice, a. s.

V současnosti známe více než 51 druhů stafylokoků. Dominantním typem je *Staphylococcus aureus*. Žije na sliznicích a kůži bez příznaků trvale asi u 1/3 lidí. Při poruše odolnosti jedince dovede vyvolat řadu onemocnění díky obrovskému spektru faktorů virulence, které lze rozdělit na povrchové, extracelulární, superantigenní toxiny a cytolytické toxiny (leukocidiny). V našem kazuistickém sdělení se věnujeme skupině superantigenů, které disponují schopností přímé vazby na receptory T lymfocytů bez předchozího zpracování antigen prezentujícími buňkami. Dokážou tak v krátkém čase vyvolat cytokinovou bouři, projevující se toxickým šokem. Patří sem toxin syndromu toxického šoku (TSST-1), enterotoxiny označované A až E a exfoliatiny A, B, D.

TSST1 je považován za hlavní příčinu syndromu toxického šoku (STŠ). Toto onemocnění je charakteristické z klinických kritérií horečkou, exantémem, hypotenzí, multisystémovým postižením (gastrointestinální příznaky, hyperemie sliznic, CNS příznaky) a s odstupem 1 až 2 týdnů olupováním kůže. V nejtěžších případech může vyústit v těžké multiorgánové selhání, šok až úmrtí jedince. Do laboratorních kritérií STŠ řadíme elevaci zánětlivých paramterů, ALT, AST, bilirubinu, svalových enzymů, urey, kreatininu a trombocytopenii. Existují 2 různé formy STŠ – menstruační, jejímž původcem je nejčastěji *Staphylococcus aureus* produkující TSST-1, a souvisí s užíváním a délkou zavedení tamponů během menstruace. Druhá forma je nemenstruační, za kterou ve většině případů odpovídají enterotoxiny. V řadě případů STŠ jsou identifikovány kmeny produkující jak TSST-1, tak některý enterotoxin.

Enterotoxiny se vyznačují značnou chemo a termorezistencí, jsou odolné vůči enzymům gastrointestinálního traktu a k vyvolání enterotoxikózy stačí pouze 1–10 mikrogramů čistého toxinu. Nejčastěji stojí za alimentárními intoxikacemi. Dominujícím symptomem je zvracení, vyvolané drážděním nervus vagus v žaludku a průjem.

Exfoliativní toxiny jsou zodpovědné za většinu epidermolytických onemocnění, jako je bulózní impetigo či stafylokokový syndrom opažené kůže.

Za zvláštní pozornost stojí tzv. Pantón-Valentinův leukocidin ze skupiny cytotoxinů, někdy také přezdívaný „deadly toxin“ pro svou schopnost destruovat leukocyty a vyvolat tak velmi vážná onemocnění, jako například těžké nekroticko-hemorhagické léze kůže a měkkých tkání a nekrotizující pneumonie, i u do té doby zdravých imunokompetentních jedinců. Mortalita se pohybuje až kolem 40 % i přes včas a správně zahájenou ATB léčbou.

V našem klinickém sdělení jsou prezentovány 3 kazuistické případy stafylokokových infekcí. V prvním případě se jedná o 6týdenní dívku se stafylokokovou sepsí a osteomyelitidou os cuboideum. V druhém případě se věnujeme 12leté dívce se syndromem toxického šoku komplikovaným osteomyelitidou akromiálního výběžku. V obou případech se jedná o velmi atypickou lokalizaci osteomyelity. Poslední sdělení se týká 2měsíčního chlapce se stafylokokovou enterotoxikózou, pravděpodobně v terénu ABKM.

Půjčíte mi glukometr? Příběh Klaudie

MUDr. Martin Gregora

Nemocnice Strakonice, a. s.

Klaudie se narodila ve 37. týdnu sekci (z indikace matky pro VVV kyčlí) jako mírně hypotrofický novorozenec. Pro symptomatickou hypoglykémii mezi 2.–4. hodinou po porodu podán i. v. bolus glukózy s následnou infuzí a překlad na perinatologické centrum, kde hodnoceno jako tranzitorní hypoglykemie, postupně převedena na UM + Fantomalt. Hypoglykemie se objevuje při této výživě i den před propuštěním (9. den). Klaudie je následně přijata k dalšímu vyšetření do FN Motol, kde je potvrzen hyperinzulinismus (tranzientní) jako příčina perzistující hypoglykemie. Po upozornění matky na hemihypertrofii je vyjádřeno podezření na Beckwith-Wiedemannův syndrom, který je následně potvrzen genetickým vyšetřením. Koncem novorozeneckého věku se glykemie již udržují v normálním rozmezí i při postupném vysazení Fantomaltu z výživy. Kazuistika mapuje vývoj dítěte s BW syndromem v prvních 8 měsících života včetně onkologického sledování.

Bolestivý déšť

MUDr. Mariana Průšová

Dětské oddělení, Oblastní nemocnice Příbram, a. s.

Chiariho malformace se řadí mezi vrozené anomálie CNS. Dochází při ní k dystopii mozečku a případně prodloužené míchy do páteřního kanálu. Rozlišujeme 4 typy dle závažnosti a současně dle četnosti výskytu. Nejčastější a zároveň nejméně závažný je I. typ, kdy vzniká herniace mozečkových tonsil do foramen magnum. Tento typ bývá ve většině případů asymptomatický. Diagnóza bývá tedy často náhodná, a to u pacientů, kteří absolvují zobrazovací vyšetření CNS z různých důvodů.

Pokud je tato malformace symptomatická, projeví se nejčastěji bolestmi hlavy, které se typicky zvyrazňují při kašli, kýchání či zvýšené námaze. Dále mohou vznikat příznaky kmenové, mozečkové či míšní. Pro klinický obraz a určení prognózy pacienta je důležité rozlišit subtyp A a B, které se liší přítomností přidružené syringomyelie.

Syringomyelie je označení pro vznik kavity (= syrinx) či cysty v míšním canalis centralis, která je vyplněna mozkomíšním mokem. Vznik je pozvolný, chronický a může v průběhu času expandovat. Nejčastěji je příčinou blokáda likvorové cirkulace. Při expanzi dochází k posunu či poranění nervových vláken míchy. Klinické příznaky mohou být tedy velmi variabilní v závislosti na velikosti a umístění vzniklé kavity, a tím i lokalizací a rozsahem útlaku míšních nervových drah. Jedním z možných příznaků může být tzv. syringomyelická disociace cití, kdy dochází k poruše vnímání termických a algických podnětů.

Imunoglukan P4H[®]

doplňky stravy pro zdravou rodinu



Imunita¹

- dlouhodobá podpora imunity pro starší děti, dospělé a seniory
- v období zvýšených nároků na organismus
- vhodný při fyzickém a psychickém stresu
- při rekonvalescenci, očkování
- před nástupem do školy/školky
- jednoduché dávkování 1x denně

Imunita² • Vyčerpání³

- krátkodobá podpora imunity
- při prvních příznacích vyčerpání a únavy
- 5 kapslí na 5 dní

¹vitamin C přispívá k normální funkci imunitního systému a k ochraně buněk před oxidativním stresem

²vitamin C a zinek přispívají k normální funkci imunitního systému

³vitamin C přispívá ke snížení míry únavy a vyčerpání

Terapie Chiariho malformace sdružené se syringomyelií se odvíjí od klinického obrazu a typu. Může být konzervativní či chirurgická. Nejčastější chirurgickou intervencí bývá suboccipitální dekomprese kraniektomií s laminektomií horních krčních obratlů. Další možnosti jsou shuntové operace.

Tato kazuistika má za cíl ukázat, že i v nemocnici okresního typu není výjimkou výjimečný medicínský případ. Ukazuje, jaké klinické příznaky mohou poukázat na poměrně častou, avšak často pouze náhodně diagnostikovanou vrozenou malformaci CNS. Vysvětluje diagnosticko-terapeutický postup s nutnou eskalací úrovně klinického pracoviště od PLDD ke špičkovému pracovišti neurochirurgie.

Obvyklá diagnóza u neobvyklého pacienta

MUDr. Klára Machová

Dětské oddělení, Oblastní nemocnice Příbram, a. s.

Kazuistika popisuje případ šestiměsíčního kojence, který byl hospitalizován pro febrilie, plačtivost a odmítání tekutin. Laboratorní a klinický obraz svědčil pro akutní pyelonefritidu. Jako vedlejší nález byla zjištěna výrazná normocytární anémie. Druhý den hospitalizace se objevil přechodný bolestivý otok nártu pravé dolní končetiny. Pyelonefritidu se podařilo úspěšně zaléčit, anémie se však dále prohlubovala. Zvýšené retikulocyty, bilirubin a laktát dehydrogenáza podporovaly diagnózu hemolytické příčiny anémie. Vzhledem k africkému původu obou rodičů pacienta se jako nejpravděpodobnější jevila srpkovitá anémie. Tato diagnóza byla následně potvrzena i při elektroforéze hemoglobinu a genetickém vyšetření. Ačkoliv je srpkovitá anémie v současnosti v České republice vzácným onemocněním, se zvyšující se migrací se v budoucnu dá předpokládat její nárůst. Je tedy důležité na ni v rámci diferenciální diagnostiky anemií myslet, protože přestože zatím není běžně léčitelná, tak včasná diagnóza a účinná preventivní opatření mohou výrazně zlepšit kvalitu života daného pacienta.

Apolenčin zlatý kotník

MUDr. Vladana Melicherová, MUDr. Bohumila Peroutková, MUDr. Karel Chytrý

Dětské oddělení, Nemocnice Písek, a. s.

Úvod

Dvouapůlletá dívka s bolestmi kyčlí a horečkou.

Vlastní kazuistika

Na naše oddělení byla přijata 2,5letá Apolenka pro bilaterální bolest kyčlí a horečku. Před 3 dny zakopla a navzdory negativnímu RTG a příznivému nálezu ji na traumatologii preventivně nasadili ortézu na L kotník. Vzhledem k mechanismu úrazu, jeho fyziologickému klinickému obrazu a negativnímu RTG snímku nás celkový klinický obraz navedl spíše k podezření na transitorní coxitidu. Během vyšetřování však postupně zjišťujeme, že i nevinné zakopnutí může vyústit v relativně zdoluhavý diagnostický a terapeutický proces, který končí potvrzenou osteomyelitidou distální fibuly.

Závěr

Hodnocení subjektivních obtíží u malých dětí může být někdy v diagnostickém procesu zavádějící. To samé platí i pro hodnocení mechanismu úrazu, jehož význam v této kazuistice zůstává nejasný.

Bolest na hrudi u desetiletého chlapce

MUDr. Anna Ševčíková

Dětské oddělení, Nemocnice Tábor, a. s.

Úvod

Pacient byl přijat na naše oddělení pro bolest na hrudi. Po provedených vyšetřeních byly potíže shledány jako muskuloskeletálního původu a po mobilizaci žeber rehabilitační lékařkou rychle odezněly. V rámci prvotního dovyšetření byl zhotoven rentgen plic, přičemž nález na snímku v kombinaci s chronickými obtížemi pacienta nás postupně dovedl až k podezření na vzácnou diagnózu.

Kazuistika

Desetiletý chlapec byl odeslán od praktického lékaře pro několik hodin trvající bolest na hrudi. Při přijetí mírný respirační infekce, dominuje výrazné zahlenění, produktivní kašel, bez teplot. Bolestivost lokalizuje na levou stranu hrudníku, zhoršuje se při nádechu. Pacient anamnesticky udává recidivující otitidy, trpí na chronickou rýmu a vlhký kašel. Základní laborator bez nápadností, kardiomarkery negativní, zánětlivé markery nízké, EKG v normě. Při rehabilitačním vyšetření diagnostikováno vadné držení těla, blok žeber, provedena mobilizace žeber, pacient udává úlevu od bolestí, rehabilituje a v dalším průběhu hospitalizace se již bolesti neobjevují. Zhotoven ještě rentgenový snímek hrudníku, kde v levém plicním poli dorsálně nález stínku 15 x 13 mm v.s. sumace žeber, proto doplněna levá boční projekce, kde nález přetrvává. Hodnoceno jako suspektní zánětlivé ložisko. Pacient před přijetím zajištěn alergologem na chronickou rýmu Klacidem. Pro nízké zánětlivé markery antibiotická terapie ponechána, jak zavedeno. Pacient za hospitalizace již bolesti nemá, respirační infekce ale přetrvává. Po týdnu terapie zhotoven kontrolní rentgenový snímek s identickým nálezem. K objasnění rentgenového nálezu indikováno CT plic, kde nález chronických a akutních zánětlivých změn, bronchiolitis a bronchiektázií s hlenem. Vzhledem k osobní anamnéze pacienta, CT nálezu a přetrvávajícímu zahlenění vysloveno podezření na primární ciliární dyskinezi. Pacient přeložen do FN Motol k dalšímu dovyšetření.

Závěr

Primární ciliární dyskineze je vzácné genetické onemocnění, charakterizováno poruchou funkce motility řasinek. Mezi hlavní příznaky patří chronický vlhký kašel, celoroční rýma a recidivující otitidy. Včasná diagnostika a léčba je zásadní v prevenci nevratných změn.

Bolesti břicha

MUDr. Petr Svoboda

Dětské oddělení, Nemocnice Tábor, a. s.

Čtrnáctiletá dívka přichází pro šest dní trvající bolesti břicha. Vyšetřena na chirurgické ambulanci, odeslána k vyšetření a observaci na DEO. Rodinná anamnéza bez nápadností. Epidemiologická anamnéza negativní. Sledována na nefrologii pro agenezi levé ledviny. Alergie na pyl a roztoče. Stran gynekologické anamnézy – menarche ještě neměla, sekundární pohlavní znaky přítomny.

Již šestý den jí bolí břicho, měla nauzeu, ale nezvracela, průjem nemá, dysurické obtíže neguje, teplotu doma neměřili. Vstupně afebrilní, eupnoická, břicho palpačně bolestivé v pravém dolním kvadrantu. Provedeny základní odběry (FW, KO, biochemie, moč ch+s, KBU), které byly bez nápadností, dále v plánu UZV vyšetření břicha, gynekologické vyšetření a chirurgická kontrola.

Na UZV břicha popsán v pravém mezo/hypogastriu latero-caekálně, kyjovitě rozšířený appendix na 12 mm, s lehkým prosáknutím a vyšší vaskularizací periapendikulárně, v oblasti ceaka reaktivně zvětšené LU. Dle závěru UZ vyšetření obraz akutní vs. flegmonózní apendicitidy. Vzhledem k jednoznačnému UZV nálezu byla slečna i přes laboratorně nízké zánětlivé parametry (CRP 8,4 mg/l, leukocyty $4,9 \times 10^9/l$) a nepřesvědčivý klinický nález, indikována chirurgem k laparoskopické revizi pro akutní apendicitidu. Gynekologické vyšetření t.č. neprovádíme.

V klidné celkové anestezii provedena laparoskopická revize dutiny břišní, na obou stranách v malé pánvi nalezeny rezistence pokryté serózou, vs. se jedná o hypoplastická ovaria – na pravé straně nepochybně útvar popsán radiologem jako appendix. V malé pánvi dále patrný pouze močový měchýř a zcela chybí děloha a vejcovody, provedena biopsie z pravého vaječníku. Operační výkon ukončen appendektomií makroskopicky klidného červu. Histologicky zjištěny pozánětlivé změny appendixu, vzorek z biopsie mikroskopicky popsán jako ovarialní stroma, které obsahuje pouze několik jednotlivých zárodečných buněk.

Bezprostředně po operaci si matka t.č. nepřeje sdělit dívce diagnózu vrozené vývojové vady, chce vyčkat na psychologa. Dle doporučení psychologa vhodné sdělit diagnózu až po kompletaci všech výsledků a vyšetření (genetické, endokrinologické a gynekologické vyš.).

Pooperační průběh příznivý, rány klidné. Pacientka dále udává tlak nad sponou a dysurické obtíže, moč chemicky a sediment bpn., ale KBU opak. pozitivní, proto přeléčena ATB pro susp. cystitidu. Obtíže ustoupily. Propuštěna 6. pooperační den v celkově dobrém stavu domů, naplánována ambulantní kontrola. Po týdnu pacientka opět udává bolesti břicha nad sponou a dysurické obtíže, po domluvě s matkou přijata k observaci. Pooperační komplikace vyloučeny. Zvažována i psychická složka tušené a nevyřčené diagnózy.

Dívka má normální ženský karyotyp 46, XX. Hladiny hormonů jsou také v normě. Dle gynekologického vyšetření atrezie pochvy, dle laparoskopie i dělohy a vejcovodů, hypoplazie ovarií a již známá ageneze levé ledviny. Diagnostický závěr je Mayerův-Rokitanského-Küsterův-Hauserův syndrom typ 2. Po sdělení diagnózy, již pacientka žádné obtíže neudává, dále předána do péče dětského psychologa a domluveno vyšetření v dětské gynekologické ambulanci ve FN Motol.

Mayerův-Rokitanského-Küsterův-Hauserův syndrom je vzácné onemocnění, které se vyskytuje u jedné ze 4500 narozených dívek. Nejčastěji se diagnostikuje až u dospívajících dívek s primární amenoreou. Jedná se o poruchu vývoje Mülleriánských vývodů. Rozlišují se dva typy, první typ se manifestuje pouze vrozenou aplázií dělohy a horních dvou třetin pochvy u jinak zdravých žen, druhý typ je navíc spojen s vadami ledvin, skeletu, sluchu či srdce. Péče o pacientky s MRKH syndromem spočívá především v psychologické podpoře. Pokud jsou připraveny na sexuální život, lze u nich vytvořit novou pochvu a poté mohou mít normální sexuální život. Vzhledem k tomu, že mají funkční vaječníky, mohou (při in vitro fertilizaci oocytů pacientky s následujícím náhradním mateřstvím a adopcí) mít vlastní děti. Další možností by mohla být transplantace dělohy.

Edukace diabetika

sobota / 19. března 2022 / 9.00–9.45 hod.

Edukace diabetika

prof. MUDr. Kateřina Štechová, Ph.D.

Interní klinika, Fakultní nemocnice Motol, Praha

Diabetes je choroba masového výskytu. Největší část pacientů tvoří pacienti s diabetem 2. typu (DM2), zanedbatelné množství není ale ani pacientů s diabetem 1. typu (DM1). Navíc řada osob ve fázi tzv. prediabetu, ale i řada jedinců, kteří by již splnili diagnostická kritéria DM2, není dosud vůbec diagnostikována.

Dlouhodobější hyperglykemie, bez ohledu na to, jakým patogenetickým způsobem vzniká (a tedy bez ohledu na typ diabetu) vede ke vzniku chronických mikrovaskulárních (retinopatie, nefropatie, neuropatie), makrovaskulárních (akcelerovala ateroskleróza zapříčínující ischemickou chorobu srdeční atd.) a kombinovaných komplikací (syndrom diabetické nohy). Výsledkem je zvýšená morbidita, zhoršená kvalita života a zkrácená očekávaná doba dožití. Prevencí rozvoje chronických diabetických komplikací je těsná kompenzace diabetu, která je nově charakterizována nejen hladinou glykovaného hemoglobinu, ale i glykemickou variabilitou a časem stráveným v normoglykemii. K dosažení léčebných cílů máme jednak nové technologické možnosti (kontinuální monitorace koncentrace glukózy, inzulinové pumpy s řadou pokročilých automatických funkcí, a to včetně tzv. systému hybridní uzavřené smyčky), ale i nové léky. Moderní prostředky ale nepomohou, pokud pacient nebude řádně edukován a motivován k tomu, aby se diabetem zabýval.

Edukace je nekončící proces. Jednak přichází nové poznatky, ale i ty starší musí být udržovány. Obecně můžeme edukaci (vzdělávání pacientů) v diabetologii rozdělit například na individuální a skupinovou. Edukaci uzpůsobujeme pacientovu léčebnému režimu. Jiná edukace bude nutná pro pacienta léčeného intenzifikovaným inzulinovým režimem a jiná pro pacienta léčeného perorálními antidiabetiky. U každého je ale potřeba opakovaně zdůrazňovat význam přiměřené pohybové aktivity a zdravé stravy. Energetická restrikce je jistě nutná u pacientů s nadváhou a obezitou (kdy se může jednat i o pacienty s DM1, ne jen tedy o pacienty s DM2). Ještě ale důležitější je „nutriční

Rozšíření novorozeneckého screeningu

nově zahrnuje také **dobrovolné** vyšetření
na **spinální svalovou atrofii (SMA)**
a **kombinované těžké imunodeficienci (SCID)**



PILOTNÍ
PROJEKT OD
1. LEDNA
2022

1,8–9

NOVĚ
SMA + SCID

1,8–9

Program se zavádí plošně, účast v programu je **dobrovolná**, rodiče vyjadřují souhlas **podepsáním informovaného souhlasu** a nabízí možnost odhalení těchto vzácných geneticky podmíněných onemocnění včas po narození dítěte. Díky tomu je možné **zahájit účinnou léčbu dostupnou pro obě nemoci dříve**, než se projeví případné obtížně léčitelné komplikace nebo rozvine nevratné poškození. Včasná léčba dokáže nejen **chránit zdraví**, ale také snížit náklady na pozdější terapii.²

NOVOROZENECKÝ SCREENING



Provádí se mezi
48. a 72. hod.
po narození dítěte⁵



Odebírá se **kapka krve** z patičky novorozence⁵
v rámci odběru vzorků pro potřeby stávajícího
novorozeneckého laboratorního screeningu



Vzorky se **analyzují**
ve screeningových laboratořích
specializujících se na vyšetření
vrozelených nemocí⁶



Negativní výsledek laboratoře **aktivně nesdělují**;
pozitivní výsledek je komunikován obvykle do 14 dnů
od odebrání krve. Pokud nejsou rodiče nebo ošetřující
dětský lékař informováni do dvou měsíců = **žádná
vyšetřovaná nemoc nebyla odhalena.**⁷

^{**} Pilotní projekt screeningového vyšetření dvou vzácných onemocnění (SMA a SCID) je prozatím ustanoven na dva roky. V gesci ho má Národní screeningové centrum ÚZIS a Koordinační centrum pro novorozenecký screening.

ZDROJE: 1. HRADILEK, Václav a STOLÍNOVÁ, Barbora. Novorozenecký screening na SMA už od 1. 1. 2022. In: Smaci.cz [online]. 8. 6. 2021 [Cit. 2021-10-22]. Dostupné z: <https://smaci.cz/aktuality/na-seminari-v-senaru-byl-oznameno-datum-zahajeni-plosneho-novorozeneckeho-screeningu-na-sma>. 2. Co je novorozenecký screening? In: Novorozeneckyscreening.cz [online]. [Cit. 2022-01-10]. Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/co-je-novorozenecky-screening>. 3. Tisková zpráva SMA Europe ke spuštění Evropské aliance pro novorozenecký screening. In: Smaci.cz [online]. [Cit. 2021-8-4]. Dostupné z: <https://smaci.cz/aktuality/tiskova-zprava-sma-europe-ke-spusteni-evropske-aliance-pro-novorozenecky-screening>. 4. Souhrnné výsledky. In: Novorozeneckyscreening.cz [online]. [Cit. 2022-01-10]. Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/souhrnne-vysledky>. 5. Jak se novorozenecký screening provádí? In: Novorozeneckyscreening.cz [online]. [Cit. 2022-01-10]. Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/jak-se-novorozenecky-screening-provadi>. 6. Co je novorozenecký screening? In: Novorozeneckyscreening.cz [online]. [Cit. 2022-01-10]. Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/co-je-novorozenecky-screening>. 7. Jak se dozvim výsledek novorozeneckého screeningu? In: Novorozeneckyscreening.cz [online]. [Cit. 2022-01-10]. Dostupné z: <https://www.novorozeneckyscreening.cz/jak-se-dozvim-vysledek-ns>. 8. Národní screeningové centrum. [online]. [Cit. 2022-01-10]. Úvod - Časný záchyt spinální svalové atrofie (SMA) a těžkých kombinovaných imunodeficiencí (SCID) u novorozenců. 9. Populační pilotní program screeningu spinální svalové atrofie (SMA) a těžké kombinované imunodeficiencie (SCID) u novorozenců. [online]. [Cit. 2022-01-10]. <https://nsc.uzis.cz/sma-scid/index.php>

CZ20220602/02/2022

gramotnost“, aby pacienti věděli, které potraviny jsou zdraví prospěšné a které ne, a také proč tomu tak je. Pochopit podstatu a význam léčebných opatření je základem toho, aby byl pacient motivován je dodržovat. Vzhledem k nárůstu nadváhy a obezity v mladších věkových kategoriích a s tím spojené časnější manifestaci metabolického syndromu (včetně prediabetu nebo již vlastního DM2) je velmi důležitá role praktických lékařů v edukaci široké veřejnosti stran zdravého životního stylu. Obecně lze navíc říci, že spolupráce praktického lékaře a diabetologa v oblasti edukace i léčby pacienta s diabetem je velmi prospěšná a tudíž žádoucí i z toho důvodu, že praktický lékař obvykle mnohem lépe zná prostředí, ve kterém pacient žije. Znalost pacientova okolí (rodiny atd.) může významně pomoci upravit léčbu i edukaci tak, aby byla větší šance na dosažení léčebných cílů.

Jednotlivé aspekty edukace diabetika a spolupráce diabetologa s praktickým lékařem budou ukázány na konkrétních kazuistikách.

Mezioborová spolupráce

sobota / 19. března 2022 / 9.45–10.45 hod.

MEDDI app jako zdroj příjmů pro vaši ambulanci

MUDr. Sam Benmammar

MEDDI hub, a. s., Praha

Aktuální trendy ve zdravotnictví přinášejí zvýšenou administrativní zátěž praktických lékařů a praktických lékařů pro děti a dorost. Využitím nástrojů platformy MEDDI dosáhnete časové úspory 90 minut denně a vymýtíte nekonečné vyzvánění telefonu díky automatickému objednávání pacientů, online třídění požadavků, převodu dokumentace do elektronické podoby s využitím šifrované komunikace s pacienty a dalším chytrým funkcím.

Další výhodou je možnost nahlížet do lékového záznamu a zaslat recept z mobilu mimo ordinaci.

Samozřejmostí je možnost propojení ambulantního informačního systému a platformy MEDDI.

Nabídněte vašim pacientům prémiový program péče MEDDI app, a získejte tak pravidelný příjem pro vaši ambulanci, aniž byste museli pracovat déle.

Nejčastější příčiny otrav u dětí a dospělých

garantka prof. MUDr. Daniela Pelclová, CSc.

sobota / 19. března 2022 / 11.25–12.30 hod.

Toxikologické informační středisko v datech, antidota/antiinfektiva, sebevraždy v dotazech TIS

MUDr. Kateřina Kotíková

Toxikologické informační středisko, Klinika pracovního lékařství

Všeobecné fakultní nemocnice a 1. LF UK, Praha

Toxikologické informační středisko (TIS) jako jediná toxikologická konzultační služba v České republice pomáhá lékařům i laikům řešit akutní a chronické otravy. V případě akutních otrav TIS doporučuje vhodné postupy první pomoci, rozhoduje o závažnosti intoxikace, nutnosti lékařského sledování i vhodném léčebném postupu. Lékaři a farmaceuti TIS poskytují v nepřetržitém režimu akutní toxikologické konzultace na dvou telefonních číslech 224 919 293 a 224 915 402. V neakutních případech lze využít i konzultace prostřednictvím emailové adresy TIS@vfn.cz. Užitečné toxikologické informace pro odborníky i laiky je možné najít na webových stránkách TIS (www.tis-cz.cz).

V roce 2021 poskytlo TIS více než 23 500 konzultací, proti roku 2020 došlo k nárůstu celkového počtu konzultací téměř o 15 %. Nejčastější konzultací bývá každoročně otrava léky, druhé místo obsazují čisticí a jiné obchodní přípravky, třetí místo patří pravidelně rostlinám a houbám. Důvody

intoxikací se liší u dětí a u dospělých. U dětí převládají náhody, u dospělých se uplatňují i sebevražedné pokusy, domácí práce, nehody v zaměstnání nebo abúzus.

V roce 2021 jsme zaznamenali vysoký nárůst počtu konzultovaných sebevražedných pokusů dětí do 15 let. Proti roku 2020, kdy došlo k určitému poklesu, se počet konzultovaných případů zvýšil téměř na dvojnásobek. Počet konzultací vzrostl i ve věkové skupině mladistvých 15–18 let. K výraznému nárůstu dotazů došlo především v jarních měsících roku 2021, kdy po dlouhodobém uzavření škol začala opět pravidelná prezenční výuka.

TIS na základě rozhodnutí Ministerstva zdravotnictví zajišťuje pohotovostní celostátní zásobu antidot, antiinfektiv a antisér k léčbě otrav a infekčních onemocnění. Většinou se jedná o léky, které nejsou v České republice registrovány. Seznam léčivých přípravků dostupných na TIS včetně množství, indikací, dávkování a postupu, jak je získat, je k dispozici na webových stránkách TIS (<http://tis-cz.cz/index.php/informace-pro-odborniky>). Přibližně třetina antidot a některá antiséra jsou deponována v konsignačním skladu TIS ve FN v Olomouci.

Nejčastější lékové intoxikace u dětí

Mgr. Milada Běhounková

Toxikologické informační středisko,

Klinika pracovního lékařství Všeobecné fakultní nemocnice a 1. LF UK, Praha

V roce 2021 bylo v kategorii lékové intoxikace u dětí (0–19 let) zodpovězeno na TIS 4 709 dotazů. Příčinou bývá zejména u malých dětí náhoda nebo laický omyl (chyba v dávce, dávkovacím intervalu atd.). Ve věkové kategorii 12–19 let je nejčastější příčinou lékové intoxikace pokus o sebevraždu (více než 60 % případů). Praktický lékař pro děti a dorost je často první, na koho se v případě otravy léčivými přípravky obrací rodiče či jiné pečující osoby s žádostí o radu. Toto shrnutí přináší přehled nejčastějších lékových intoxikací u dětí dle zkušeností TIS. Takto získané znalosti může lékař využít ve své praxi k rozlišení závažných a nezávažných lékových intoxikací u dětí, uklidnění volajících. Správně poskytnutá informace o první pomoci v domácnosti může dále zamezit komplikacím a zabránit nebezpečí z prodlení. Není však úmyslem přenést zodpovědnost za řešení akutních a chronických lékových intoxikací na lékaře, i nadále zůstává TIS k dispozici jako telefonické konzultační středisko a nepřetržitým provozem a celorepublikovou působností.

Jednorázové předávkování **vitaminu D₃** je prakticky netoxické. Observaci v nemocnici vyžaduje až požití 600 000 IU. Závažná intoxikace léčivým přípravkem **Fenistil gtt (dimethinden maleát)** může nastat při dávce kolem 2 mg/kg (centrální anticholinergní příznaky, koma, křeče, kardiotoxicita, kardiorepirační selhání). Observaci v nemocnici minimálně po dobu 6 hodin však doporučujeme i po požití dávek nižších. Vhodné je časně podání aktivního uhlí ještě v domácnosti. Předávkování **expektorancií, mukolytiky** (např. ambroxol, bromhexin, erdostein, acetylcystein, bylinné extrakty) se často projeví pouze více vyjádřenými nežádoucími účinky. Také toxicita **antitusik** (butamirát nebo v kombinaci s guajfenesinem, levodropropizin) je nízká, léčení při náhodném předávkování zpravidla není nutné. Jiná je situace u dextromethorfanu, k intoxikaci dětí ve věku 2–12 let stačí požití dávky vyšší než maximální denní terapeutické. Ta může mít závažné CNS projevy. Toxicita většiny p.o. podávaných **antibiotik a chemoterapeutik** je nízká, předávkování se projeví více vyjádřenými nežádoucími účinky. Léčení je zřídka kdy nutné, hrozí ale alergické reakce. Toxicita **probiotik** je zanedbatelná. **Multivitaminové přípravky** pro děti často svádí svou atraktivitou k nadměrné konzumaci. Jsou málo toxické, maximální denní dávka vitaminů B, C, E, K je často 50–100násobek doporučené denní dávky. Z toxikologického hlediska je nutno zvažovat obsah železa, vitaminu A, D a selenu. Jediným následkem konzumace **topických léčivých přípravků** s obsahem antitymolytik, antibiotik, kortikoidů, antipruriginóz bývá podráždění zažívacího traktu mastovým základem. Jednorázové požití menšího počtu tablet **hormonální antikoncepce** obvykle nezpůsobí žádné obtíže. K akutní otravě může dojít až po požití téměř celé měsíční dávky. Také toxicita **thyreoidálních hormonů** je nízká. Děti zřídka spolýkají léky určené prarodičům. Všechna **antihypertenziva** jsou potenciálně nebezpečná, toxické dávky lze u dětí dosáhnout již požitím jedné tablety ACE inhibitoru (perindopril, ramiprilu). U kalcii-

ových blokátorů (např. amlodipin) zasahujeme po požití jakékoliv dávky dítětem. Slučování dvou či tří účinných látek z různých terapeutických skupin do jedné tablety situaci dále komplikuje. Mezi často se opakující dotazy patří náhodné požití či předávkování **paracetamolem a ibuprofenem**. Toxická dávka paracetamolu je 10 g nebo 200 mg/kg, při jejím překročení je nutno začít okamžitě s podáváním antidota – N-acetylcysteinu (ACC Inject). Jeho aplikace do 8 hodin od intoxikace je velmi účinná a téměř vždy zabrání úmrtí na jaterní selhání. U ibuprofenu se mírné příznaky toxicity projevují obvykle až při dávce 100–300 mg/kg, závažné při dávce vyšší než 400 mg/kg.

Rostliny, houby, první pomoc a léčení otrav

prof. MUDr. Daniela Pelclová, CSc., FEAPCCT

Toxikologické informační středisko, Klinika pracovního lékařství Všeobecné fakultní nemocnice a 1. LF UK, Praha

Počty konzultací Toxikologického informačního střediska (TIS) laikům (57 %) i zdravotníkům (38 %) z nemocnic, ambulancí i od záchranné služby mají trvale stoupající trend. Z více než 23 500 dotazů v roce 2021 se rostlin týkalo 3 202 (14 %), hub 416 (2 %). U rostlin šlo většinou o náhodná požití dětmi a převažovalo požití plodů (30 %) nad kontaktem s listy, stonky nebo jinými částmi rostlin (25 %); ojediněle došlo k vypití vody z vázy s květinami.

Konzultace intoxikací mnoha druhů rostlin i houbami mají sezónní charakter.

Na jaře se objevují intoxikace ocúnem jesenním (*Colchicum autumnale*), jehož listy postižení zamění za medvědí česnek (*Allium ursinum*). Intoxikace kolchicinem se obvykle projevuje jako gastrointestinální (GIT) obtíže – nauzea, zvracení, bolesti břicha a průjem. Pro obdobné záměně s listy konvalinky *Convallaria majalis* vzácně hrozí i kardiotoxicita vyvolaná kardoaktivními glykosidy s nutností léčby Digifabem.

Dotazy na bobule dominují na podzim, k toxickým projevům vedou u většiny rostlin až desítky požitých bobulí. Pro první pomoc lze podat 1–5 tablet aktivního uhlí, ideálně v prvních 30 minutách od požití, proto je vhodné mít ho na výletech do přírody s sebou.

Nejtoxičtější ruřlík zlomocný (*Atropa belladonna*) lze zaměnit za borůvky; obsahuje atropin a skopolamin s anticholinergním účinkem. U dětí představují letální dávku již 3–4 bobule, požití je však ojedinělé (1 % dotazů na rostliny). Závažné příznaky lze léčit podáním antidota fyzostigminu (Anticholium).

Bobule tisů červeného (*Taxus baccata*) lákají děti po několik měsíců od podzimu do jara (3 % dotazů). Červená dužnina toxická není a závažné intoxikace taxinem mohou vznikat až po rozkousání desítek semen, letální otravy se objevují zpravidla po požití odvaru z jehličí. Příznaky kardiotoxicity, podobné otravě digitalisem, lze léčit DigiFabem.

Také syrové fazole (3 % dotazů), včetně *Phaseolus vulgaris*, mohou vyvolat otravu, běžné je zvracení, bolest břicha a průjem. Pro první pomoc a inaktivaci fasinu i kyanogenních glykosidů z fazolí okrasných *Ph. coccineus* a exotických *Ph. lunatus* je třeba podat aktivní uhlí a tekutiny. Příznaky kyanidové toxicity s nutností podání antidota hydroxycobalaminu (Cyanokit) TIS dosud nezaznamenal.

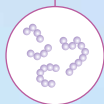
Počty konzultací po požití hub kolísají podle množství srážek a rok 2021 byl pro růst hub méně příznivý. Převládaly dotazy na muchomůrku tygrovou, *Amanita pantherina*, po záměně za bedlu nebo masák, někdy byly postiženy celé rodiny. Zpočátku se objevuje nauzea, zvracení i mióza, později halucinace, po vysoké dávce kóma. Prognóza je však obvykle dobrá. Obdobný stav vyvolává požití lysohlávek, *Psilocybe*. Abúzus jako důvod intoxikace byl uveden ve 40 % dotazů na houby. Otrava naší nejtoxičtější houbou muchomůrkou zelenou, *Amanita phalloides*, byla uvedena v 10 % konzultací. Podezření budí začátek GIT příznaků až za 8–12 hod. od požití houbového jídla, hrozí selhání jater a ledvin. Intoxikaci může potvrdit stanovení amatoxinů v krvi nebo v moči. Kromě podání vysoké dávky aktivního uhlí je třeba neodkladně začít s léčbou silibininem (Legalon SIL) nebo N-acetylcysteinem (ACC injekt). Otrava nefrotoxickým pavučincem plyšovým (*Cortinarius orellanus*) může překvapit až po třech týdnech příznaky renálního selhávání. Řada GIT obtíží může být vyvolána i jedlými nedostatečně tepelně upravenými houbami. Informace pro veřejnost i odborníky včetně dostupnosti antidot lze najít na webových stránkách TIS (<http://tis-cz.cz>).

SYNEO™ PORTFOLIO

Objevte, že můžete udělat víc
zaměřením se na střevní mikrobiotu¹⁻³



PRVNÍ A JEDINÉ KOMPLETNÍ PORTFOLIO PRODUKTŮ SE SYNBIOTIKY V ČR



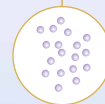
Pro podporu imunitního
systému **DĚTÍ S DYSBIÓZOU
STŘEVNÍ MIKROBIOTY**^{1,4,5}

Faktory přispívající k rozvoji disbiózy:

- porod císařským řezem^{6,7}
- užívání antibiotik^{8,9}



Extenzivně hydrolyzovaná formule
**PRO DĚTI S MÍRNOU
A STŘEDNĚ TĚŽKOU ABKM**^{*2,10,11}



Formule s aminokyselinami
**PRO DĚTI S TĚŽKÝMI PROJEVY
ABKM**^{*3,12,13} A MNOHAČETNÝMI
POTRAVINOVÝMI ALERGIEMI

*ABKM = alergie na bílkovinu kravského mléka. REFERENCE: 1. Chua M, et al. JPN, 2017;65(1):102-106. 2. Van der Aa LB, et al. Clin Exp Allergy. 2010;40:795-804. 3. Candy, DCA et al. Pediatr Res. 2018;83(3):677-686. 4. Tang M, et al. Abstract at EAACI;17-21 June 2017; Helsinki, Finland. 5. Wopereis H, et al. JACI. 2018;141(4):1332. 6. Neu J, et al. Clin Perinatol. 2011;38(2):321-331. 7. Papathoma E, et al. Pediatr Allergy Immunol. 2016;27(4):419-424. 8. Ahmadizar F, et al. Pediatr Allergy Immunol. 2017;28(5):430-437. 9. Kozyskyj AL, et al. CHEST. 2007;131(6):1753-1759. 10. Giampietro PG, et al. Pediatr Allergy Immunol. 2001;12:83-86. 11. Van der Aa LB, et al. Allergy. 2011;66:170-177. 12. Fox AT, et al. Clin Transl Allergy. 2019;9:5. 13. DeBoissieu D, Dupont C. J Pediatr. 2002;141(2):271-273. **DŮLEŽITÉ UPOZORNĚNÍ:** Kojení je nejpřirozenějším způsobem výživy kojenců. Nutrilon 1 HA PROSYNEO™ je určený pro řízenou dietní výživu, která vyžaduje částečné nastěpenou bílkovinu, probiotika a prebiotika. Nutrilon 1 Allergy Care SYNEO™ je určený pro řízenou dietní výživu při alergii na bílkovinu kravského mléka. Neocate SYNEO je určený pro řízenou dietní výživu při alergii na bílkovinu kravského mléka, mnohočetných potravinových alergiích a jiných indikacích vyžadujících výživu na bázi aminokyselin. Potraviny pro zvláštní výživu – potraviny pro zvláštní lékařské účely. Tyto potraviny musí být používány pod dohledem lékaře. Způsob použití a další informace na www.nutrilib.cz, www.neocate.cz a na infolince 800 110 000. **MATERIÁL PRO ODBORNOU VĚŘEJNOST - NEŠÍŘIT NA LAICKOU VĚŘEJNOST.** 01/2022. BF312612.



POŘADATELÉ DĚKUJÍ
UVEDENÝM FIRMÁM ZA SPOLUÚČAST
NA FINANČNÍM ZAJIŠTĚNÍ KONGRESU

PARTNEŘI



PARTNER OCHRANNÝCH POMŮCEK



MEDIÁLNÍ PARTNEŘI





Kontinuální a setrvalá exprese proteinu SMN po jediné dávce^{*1}

ZOLGENSMA je genová terapie určená
k řešení hlavní příčiny SMA^{*1}

- **Významně zvýšené přežití bez příhod**
vs. přirozený vývoj^{††1}
- **Rychlé zlepšení motorických funkcí**
po 1 měsíci po infuzi vs. přirozený vývoj^{§**2}
- **Dosažení milníků ve vývoji motoriky**
do 18 měsíců po infuzi^{††}

ZOLGENSMA je indikována k léčbě

- pacientů s 5q spinální muskulární atrofií (SMA) s bialelickou mutací genu *SMN1* a klinicky stanovenou SMA 1. typu, nebo
- pacientů s 5q SMA s bialelickou mutací genu *SMN1* a až 3 kopiemi genu *SMN2*.

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky. Podrobnosti o hlášení nežádoucích účinků viz Souhrn údajů o přípravku, bod 4.8.

Zkrácená informace o přípravku • Zolgensma 2×10^{13} genomů vektoru/ml infuzní roztok • **Složení:** Jeden ml obsahuje onasemnogenum abeparvovec s nominální koncentrací 2×10^{13} genomů vektoru (vg). **Indikace:** Přípravek Zolgensma je indikován k léčbě pacientů s 5q spinální muskulární atrofií (SMA) s bialelickou mutací genu *SMN1* a klinicky stanovenou SMA 1. typu, nebo pacientů s 5q SMA s bialelickou mutací genu *SMN1* a až 3 kopiemi genu *SMN2*. **Dávkování:** Pouze k jednorázové intravenózní infuzi. Pacienti dostanou dávku v nominální výši 1.1×10^{14} vg/kg onasemnogen abeparvovec. Celkový objem je dán tělesnou hmotností pacienta. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Zvláštní upozornění/varování:** Před infuzí onasemnogen abeparvovec je třeba provést test na přítomnost protilátek proti AAV9. Pokud bude jejich titer nad 1:50, testování lze opakovat. Zatím není známo, zda a za jakých podmínek lze onasemnogen abeparvovec bezpečně a účinně podávat za přítomnosti protilátek proti AAV9 s titrem nad 1:50. *Po uvedení na trh byly hlášeny případy trombotické mikroangiopatie (TMA), které se objevily přibližně jeden týden po infuzi. TMA je akutní a život ohrožující stav charakterizovaný trombocytopenií a mikroangiopatickou hemolytickou anémií. Současně bylo také pozorováno akutní poškození ledvin. V některých případech byla hlášena souběžná aktivace imunitního systému. Trombocytopenie je klíčovým projevem TMA, proto je třeba pečlivě sledovat počty trombocytů v týdnu po infuzi a pravidelně poté. V případě trombocytopenie je třeba provést další vyšetření, včetně diagnostiky hemolytické anémie a renální dysfunkce. Pokud pacienti vykazují klinické známky, příznaky nebo laboratorní nálezy shodné s TMA, je nezbytné se okamžitě poradit s odborníkem, aby byla TMA léčena podle klinické indikace. Pečovatelé mají být informováni o známkách a příznacích TMA a mají být poučeni, aby vyhledali neodkladnou lékařskou péči, pokud se takové příznaky objeví. * **Interakce:** Nebyly provedeny žádné studie interakcí. Zkoušenosti s používáním onasemnogen abeparvovec u pacientů užívajících hepatotoxické léčivé přípravky nebo hepatotoxické látky jsou omezené. Bezpečnost onasemnogen abeparvovec u těchto pacientů nebyla dosud stanovena. Zkoušenosti s souběžným podáváním přípravků cílených na 5q SMA jsou omezené. **Těhotenství a kojení:** Humánní data o použití během těhotenství a kojení nejsou k dispozici a studie fertility a reprodukční studie u zvířat nebyly provedeny. **Nežádoucí účinky:** Velmi časté: Zvýšení hladiny jaterních enzymů. Časté: Trombocytopenie, zvracení, hepatotoxicita, pyrexie, zvýšená hladina troponinu, troponinu T, snížený počet trombocytů. **Další nežádoucí účinky – viz úplná informace o přípravku.** **Doba použitelnosti:** 1 rok. Po rozmrazení se nesmí přípravek znovu zmrazovat a může se uchovávat v chladu při teplotě 2 až 8 °C v původním obalu po dobu 14 dnů. Po natažení objemu dávky do injekční stříkačky je nutné během 8 hodin provést aplikaci infuze. **Zvláštní podmínky pro uchovávání:** Uchovávejte a transportujte zmrazené (≤ -60 °C). Uchovávejte v chladničce (2–8 °C) okamžitě po přijetí. Uchovávejte v původním obalu. Před uložením přípravku do chladničky je třeba na původní krabičce vyznačit datum příjmu. **Zvláštní opatření pro likvidaci přípravku a pro zacházení s ním:** Tento léčivý přípravek obsahuje geneticky modifikované organismy. Je třeba dodržovat příslušná opatření pro zacházení, likvidaci nebo náhodnou expozici. **Velikost balení:** Přípravek se dodává ve dvou různých velikostech objemu injekční lahvičky, 5,5 ml nebo 8,3 ml. Dávka onasemnogen abeparvovec a přesný počet injekčních lahviček se vypočítá dle tělesné hmotnosti pacienta. **Držitel rozhodnutí o registraci:** Novartis Gene Therapies EU Limited, Dublin, Irsko. **Registrační číslo:** EU/1/20/1443/001–037. **Datum registrace/prodloužení registrace:** 18.5.2020/18.5.2021. **Datum poslední revize textu SPC:** 14.10.2021. **Poznámka:** Dříve než lék předepíšete, přečtěte si pečlivě úplnou informaci o přípravku. *Přípravek je poskytován při ústavní péči (hospitalizace) a je plně hrazen ze zdravotního pojištění.* * Všímejte si prosím změny (změn) v informacích o léčivém přípravku.

* ZOLGENSMA je léčivý přípravek pro genovou terapii, který exprimuje protein motorického neuronu pro přežití člověka (SMN), jehož exprese je konstitutivním promotorem. Poskytnutím alternativního zdroje exprese proteinu SMN v motorických neuronech se očekává podpora přežití a funkce transdukcovaných motorických neuronů.¹ • Přípravek ZOLGENSMA byl podáván v 18měsíční klinické studii fáze 3 SMA AVXS-101-CL-303 jako jedna intravenózní infuze 22 pacientům ve věku 0,5–6,9 měsíce.¹ • [†] 90,9% (n = 20/22) pacientů bylo bez příhod ve věku 14 měsíců, u 2/22 pacientů se vyskytla příhoda (smrt nebo trvalá ventilace). Ve srovnání s přirozeným vývojem: pouze 25 % pacientů (n = 23) bylo bez příhody ve studii SMA (SMN2 = 2 kopie) provedené Pediatric Neuromuscular Clinical Research (PNCRC) Network.¹ • ^{††} ZOLGENSMA byla podávána v klinické studii fáze 1 SMA AVXS-101-CL-101 jako jedna intravenózní infuze u 12 pacientů od 2,6–8,5 kg (0,9–7,9 měsíce věku). Pacienti byli sledováni po dobu 24 měsíců.¹² • [§] Pacienti (n = 12) dosáhli statisticky významného zlepšení motorických funkcí 1 měsíc po infuzi, měřeno průměrným zvýšením skóre CHOP INTEND oproti výchozí hodnotě o 9,8 bodu (P < 0,001).¹ • ^{†††} Při hodnocení po 18. měsících bylo 14 pacientů schopno sedět bez podpory po dobu 10 sekund, 14 pacientů sedělo bez podpory po dobu 30 sekund a 1 pacient byl schopen chodit s asistencí.¹

Reference: 1. Souhrn údajů o přípravku ZOLGENSMA (onasemnogene abeparvovec). 2. Mendell JR et al. N Engl J Med. 2017;377:1713–1722.