

Pediatric pro praxi

2022



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

ABSTRAKTA

7. kongres Pediatric pro praxi v Hradci Králové

27.–28. května 2022
Nové Adalbertinum,
Hradec Králové

Pořadatel: Společnost SOLEN, s.r.o.,
ve spolupráci s Dětskou klinikou FN Hradec Králové
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 nezládnutelných 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 27. května

9.00 SLAVNOSTNÍ ZAHÁJENÍ – doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.

9.05–10.30 NEONATOLOGIE

Odborný garant MUDr. Tomáš Matějek

- **Předčasné propuštění novorozence** – Navrátilová M.
- **Hyperbilirubinémie v ordinaci PLDD** – Hanousková K.
- **Vitamin D a kalcium-fosfátový metabolismus po propuštění nezralého novorozence** – Matějek T.
- **Syndrom vyhoření** – Jasná B.

10.30–11.20 AKTUALITY V PEDIATRII

- **Kognitivně-motorická terapie jako součást intenzivní neurorehabilitace** – Hergeselová A., Rontová D.
- **Imunomodulácia v kontexte trénovanej imunity** – Pinček M.
- **Praktický přístup k alergii na bílkovinu kravského mléka** – Štanclová M.

11.20–11.50 PŘESTÁVKA

11.50–13.00 CESTOVNÍ MEDICÍNA

Odborná garantka MUDr. Věra Pellantová, Ph.D.

- **Děti a zdravotní rizika při cestách do zahraničí** – Pellantová V.
- **Nejčastěji importované nákazy přenášené komáry** – Trojánek M.
- **Cestovní medicína v pediatrii – pohled mikrobiologa** – Fajfr M.
- **Fulminantní průběh tropické malárie** – Plíšek S.

13.00–14.00 OBĚDOVÁ PŘESTÁVKA

14.00–15.20 DĚTSKÁ UROLOGIE

Odborný garant MUDr. Ivo Novák, Ph.D.

- **VUR: Konzervativní terapie pohledem urologa** – Svobodová Z.
- **Naše dlouhodobé výsledky endoskopické léčby VUR – má to smysl?** – Tomášek J.
- **Možné iatrogenní poranění u laparoskopického výkonu** – Tomášek J.
- **IP Mikrokalcifikace varlete: neobvyklé onemocnění v dětském věku – klinická pozorování?** – Novák I.
- **IP Izolovaný lymfom varlete u dítěte: dlouhodobý výsledek varle šetřící operace** – Novák I.
- **Oboustranná ureterolitiáza u dítěte vedoucí k akutnímu selhání ledvin** – Svobodová Z.

15.20–16.00 PŘESTÁVKA

16.00–16.50 DOBRÁ RADA DO VAŠÍ ORDINACE

- **Zvýšení hodnoty omega3 indexu velmi dobře koreluje s výsledky psychomotorických testů mládeže** – Suchánek P.
- **Probiotika jako součást léčby atopického ekzému a alergické rýmy** – Vagnerová H.
- **Pilotní projekt novorozeneckého screeningu a první zkušenosti s genovou léčbou SMA** – Haberlová J.
(Přednáška sponzorována společností Novartis, s. r. o.)
- **Pacientská organizace SMÁci, z. s.** – Kočová H.

16.50–17.50 VYBRANÉ KAZUISTIKY Z KLINICKÉ PRAXE

Odborná garantka doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.

- **Případ syndromu periodické horečky bez horečky** – Terifajová E.
- **Hypotonie a hypoglykemie jako hlavní příznaky vzácného syndromu** – Filipický T.
- **Fundoplikace jako jediné řešení?!** – Rosinská S.
- **Žloutenka kojeného dítěte** – Štanclová M.

PROGRAM – sobota 28. května

9.00–10.00 **IP PROMOŘENÍ COVIDEM – MÁME NOVÉ INFEKČNÍ VÝZVY?** – MUDr. Zuzana Blechová, Ph.D.
Interaktivní přednáška s hlasováním publika

10.00–11.20 MEZIOBOROVÁ SPOLUPRÁCE

- **Moderní léčba atopické dermatitidy** – Bartoňová J.
(Přednáška sponzorována společností Sanofi-aventis, s. r. o.)
- **MEDDI app jako zdroj dalších příjmů pro vaši ambulanci** – Benmammar S.
- **Pneumokok a klíčovka, co je poji?** – Blechová Z.
(Přednáška sponzorována společností Pfizer, s. r. o.)
- **Gaucherova nemoc – úskalí diagnostiky** – Mazurová S.
(Přednáška sponzorována společností Takeda Pharmaceuticals Czech Republic, s. r. o.)
- **Urogenitální infekce** – Emmer J.

11.20–12.00 PŘESTÁVKA

12.00–13.30 LÉKAŘ A PARAGRAFY

Odborný garant JUDr. Ing. Prudil Lukáš, Ph.D.

- **Ochrana osobních údajů ve zdravotnictví – praktické otázky a odpovědi** – Špeciánová Š.
- **Lékař a reverz** – Prudil L.
- **Může si pacient vybírat lékaře?** – Prudil L.
- **Perličky z právní praxe** – Prudil L.

13.30 ZAKONČENÍ KONGRESU, LOSOVÁNÍ ANKETY, OBĚD

IP interaktivní přednáška

Změna programu vyhrazena

7. kongres Pediatrie pro praxi v Hradci Králové

27.–28. května 2022 | **Nové Adalbertinum, Hradec Králové**

Pořadatel

Společnost SOLEN, s. r. o., ve spolupráci s Dětskou klinikou FN Hradec Králové

Odborná garantka akce

doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.

Mediální partner

časopis Pediatrie pro praxi

Organizátor

SOLEN, s. r. o., Lazecská 297/51, 779 00 Olomouc
Kontaktní osoba: Rostislav Reininger, 778 775 664, reininger@solen.cz
Programové zajištění: Mgr. Eva Kultánová, 774 712 162, kultanova@solen.cz
Grafické zpracování a sazba: SOLEN, s. r. o., Aneta Děřešová, deresova@solen.cz

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



Supplementum D Pediatrie pro praxi

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

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

ISBN 978-80-7471-403-0

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 roku

30
sáčků
vrecušků

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
pastilek

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

VYROBENO PODLE ŠVÝCARSKÉHO PATENTU

30
tobolek
tobolek

pharmaceutical
biotechnology

Neonatologie

garant MUDr. Tomáš Matějek

pátek / 27. května 2022 / 9.05–10.30 hod.

Předčasné propuštění novorozence

MUDr. Martina Navrátilová

Dětská klinika, FN Hradec Králové

Cílem sdělení je seznámit přítomné pediatriy s akceptovatelnými podmínkami časného propuštění novorozence z porodnice, tj. před 72. hodinou života. Nejen tlak veřejnosti, ale i vysoká porodnost způsobující lůžkovou tíseň na porodnicích a odděleních pro matky a novorozence, to jsou v současné době důvody k časnějšímu propuštění novorozence. Autorka seznámí posluchače s praxí na Oddělení fyziologických novorozenců ve FN Hradec Králové a je otevřena podnětné diskusi ze strany praktických pediatriů k tomuto lehce kontroverznímu tématu.

Hyperbilirubinémie v ordinaci PLDD

MUDr. Karolina Hanousková

Dětská klinika, LF UK a FN Hradec Králové

Fyziologická hyperbilirubinémie se vyskytuje u většiny novorozenců. Klinicky se projevuje ikterem nastupujícím nejdříve po 24 hodinách života, s maximem okolo druhého až třetího dne života a postupně spontánně odeznívajícím. Hyperbilirubinémii fyziologickou je třeba vždy odlišit od hyperbilirubinémie patologické s vysokými hodnotami bilirubinu či jeho rychlým vzestupem za přítomnosti hemolýzy či jiných patologických stavů. Elevace konjugovaného bilirubinu je vždy patologická. Vzhledem k potenciální toxicitě bilirubinu je nutné pečlivé sledování ikteru novorozence na porodnici a následně i v ordinaci praktického lékaře pro děti a dorost k záchytu dětí, u kterých je indikována terapie. Ve svém sdělení se budu věnovat postupům praktikovaným na našem oddělení a doporučením pro praktické lékaře, kterým pacienti předáváme.

Vitamin D a kalcium-fosfátový metabolismus po propuštění nezralého novorozence

MUDr. Tomáš Matějek, Ph.D.

Jednotka intenzivní a resuscitační péče o novorozence,

Dětská klinika, LF UK a FN Hradec Králové

Přestože hlavní funkcí vitaminu D je jeho úloha v metabolismu kostí, v posledních letech přitahují pozornost i jeho další biologické účinky, zejména ty imunomodulační. Klinický výzkum na poli vitaminu D byl eskalován objevem, že mnoho typů lidských buněk nese receptor pro vitamin D a ten může hrát roli v regulaci buněčné proliferace a diferenciaci. Hypovitaminóza D u matek během těhotenství a následná nedostatečná hladina v pupečníkové krvi novorozenců je spojována s možným rozvojem následujících chorob: diabetes mellitus I. typu v dětském věku, alergie, vyšší riziko infekcí horních a dolních cest dýchacích, bronchiolitidy způsobené respiračním syncytiálním virem (RSV), opakující se pískání, bronchiální astma ve věku 6 let, neurokognitivní vývojové poruchy (poruchy řeči, poruchy autistického spektra v časném dětství) a snížená kostní hmota u dětí a mladých dospělých s následným rizikem vzniku časně osteoporózy. Existují přesvědčivé důkazy, že nízká hladina vitaminu D vede u novorozenců k poruše funkce imunitního systému. Naše studie prokázala v České republice velmi vysokou prevalenci deficitu vitaminu D u těhotných žen a v pupečníkové krvi jejich novorozenců s velmi nízkou porodní hmotností. Současná výživová doporučení pro předčasně narozené děti nemusí být dostatečně efektivní k dosažení doporučené cílové hladiny vitaminu D > 50 nmol/l, zejména v situaci těžkého deficitu vitaminu D při narození. Autor se bude ve

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

svém sdělení zabývat vhodnou suplementací složek kalcium-fosfátového metabolismu u nezralých novorozenců před a po popuštění z nemocnice.

Syndrom vyhoření

MUDr. Barbora Jasná

Jednotka intenzivní a resuscitační péče o novorozence,

Dětská klinika, LF UK a FN Hradec Králové

Syndrom vyhoření je v posledních letech stále aktuálnější téma, a to nejen v oblasti zdravotnictví. Jak rozpoznat příznaky? Kdo je ohrožen? Přednáška se pokouší zábavně poučnou formou přiblížit danou problematiku – definici pojmu, příčiny a osobnostní dispozice vedoucí k vyhoření, možnosti prevence jak primární, tak sekundární (samopomoc, psychosociální intervenční péče, supervize). V neposlední řadě se posluchač dozví o rizicích dlouhodobého stresu (tzv. teorii „medvěda“) a teorii „prázdné baterie“.

Aktuality v pediatrii

pátek / 27. května 2022 / 10.30–11.20 hod.

Kognitivně-motorická terapie jako součást intenzivní neurorehabilitace

Bc. Anna Hergeselová, Mgr. Dajana Rontová

Sarema Liberec, s. r. o, pobočka Brno

Sarema Liberec je rehabilitační zařízení, které se zabývá terapiemi dětí a dospělých s neurologickým postižením. Využíváme komplexní neurorehabilitační program, který je sestaven dle individuálních potřeb každého klienta. Pracujeme s metodou TheraSuit Method, která je vysoce specializovaná zejména pro děti s dětskou mozkovou obrnou, vývojovým opožděním či jiným neurologickým hendikepem. Metoda je také vhodná pro dospělé klienty po traumatickém poranění mozku nebo po cévní mozkové příhodě.

Efektivní a kvalitní práce s dětmi s kombinovaným postižením spočívá ve velmi intenzivních rehabilitacích, které probíhají každý den od 1,5–3 hodin po dobu až jednoho měsíce. Naším cílem je sestavit terapie přímo na míru každému klientovi tak, abychom oslovili všechny potřebné oblasti. Tzn. nejen oblast motorickou, ale klademe velký důraz na stránku kognitivní, která je úzce propojená s fyzickou částí. Tuto informaci se snažíme předat dále rodičům, aby neopomínali rozvíjet kognitivní funkce, které jsou nedílnou součástí komplexního rozvoje klienta nejenom s kombinovaným postižením. To, jak se nám podaří oslovit kognitivní funkce, se promítne do motorických dovedností a naopak. Proto jsme se rozhodli propojit dva obory, fyzioterapii a speciální pedagogiku, a vytvořit kognitivně-motorickou terapii, kterou jsme zařadili do intenzivních neurorehabilitací. Kognitivně-motorická terapie spočívá ve stimulaci oslabených kognitivních funkcí, jakými jsou paměť, porozumění, prostorová orientace, funkční komunikace, představivost, pozornost, sluchová a zraková percepce, a v návaznosti na to stimuluje i oslabené motorické funkce, mezi které patří jemná motorika, hrubá motorika, grafomotorika, vizuomotorická koordinace a motorické plánování. Kombinace této terapie s neurorehabilitací zintenzivňuje, posiluje a prohlubuje samotný výsledek terapie.

I přes to, že s touto kombinací pracujeme zatím krátkou dobu, cítíme, že jdeme správnou cestou. Naše poznatky vycházejí z metod pozorování v terapiích, z dialogů s rodiči a z reakcí našich klientů, které jsou velmi kladné.

Rozšíření novorozeneckého screeningu

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



NOVĚ
SMA + SCID

1,8–9

**PILOTNÍ
PROJEKT OD
1. LEDNA
2022**

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-oznamen-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-dozvim-vysledek-ns>. 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

Imunomodulácia v kontexte trénovanej imunity**Mgr. Martin Pinček**

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 a pod.)

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 Glucan Serve as a Defense Against COVID-19? Front. Immunol. 11:1782(2020).

Praktický přístup k alergii na bílkovinu kravského mléka

MUDr. Markéta Štanclová

Dětská klinika, Fakultní nemocnice Hradec Králové

Lékařská fakulta, Univerzita Karlova v Hradci Králové

Alergie na bílkovinu kravského mléka (ABKM) patří mezi nejčastější potravinové alergie dětského věku, se kterými se setkávají ve svých praxích jak praktičtí lékaři, tak gastroenterologové nebo alergologové. Vzhledem k absenci specifického diagnostického markeru častější non IgE mediované reakce může být v některých případech stanovení ABKM obtížné. I nadále zůstává zlatým standardem eliminačně reexpoziční test, který pomůže odhalit někdy velmi nespecifické příznaky onemocnění.

Jednoduchá praktická doporučení lépe pomáhají v každodenní praxi tuto diagnózu odhalit a nastavit správná dietní doporučení tak, aby přispěla ke správnému růstu a vývoji dítěte.

Cestovní medicína

garantka MUDr. Věra Pellantová, Ph.D.

pátek / 27. května 2022 / 11.50–13.00 hod.

Děti a zdravotní rizika při cestách do zahraničí

MUDr. Věra Pellantová, Ph.D.

Klinika infekčních nemocí, Fakultní nemocnice Hradec Králové

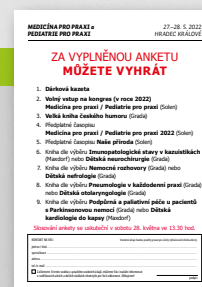
Při cestování s dětmi je důležité snížit rizika spojená s pobytem v cizích zemích. V první řadě je třeba, aby děti absolvovaly základní a eventuálně i doporučená očkování. V další fázi je nutné zvládnout obtíže spojené s vlastní cestou. V místě pobytu pak klademe důraz na prevenci infekčních chorob, včetně snížení pravděpodobnosti záuku hmyzu nebo poranění zvířetem. Po návratu se soustředíme na dokončení vakcinačních schémat a řešení případných zdravotních obtíží vzniklých v souvislosti s proběhlou zahraniční cestou.

Cestovní medicína v pediatrii – pohled mikrobiologa

MUDr. Miroslav Fajfr, Ph.D.

Ústav klinické mikrobiologie, Fakultní nemocnice Hradec Králové

Podle údajů Mezinárodní turistické organizace ročně vycestuje přes 1,2 miliardy lidí a několik milionů z toho tvoří děti. Podle údajů z publikací až 34 % pacientů s cestovatelskou anamnézou má nějaké příznaky běžné infekční choroby, z nichž 63 % tvoří febrilní stavy a 29,8–50 % pak gastrointestinální symptomy. Ze všech těchto stavů lze považovat až 30 % za středně závažné až závažné. Z těchto důvodů je u symptomatických pacientů nezbytné provést po návratu správná vyšetření, která určí případného původce těchto obtíží. Aby byla diagnostika úspěšná, je nezbytný správný odběr a správný výběr požadovaného vyšetření. Přednáška se bude zabývat souhrnem informací o správném odběru a možnostech laboratorní diagnostiky rutinní mikrobiologické laboratoře.



ANKETA

Zajímá nás váš názor

- Byl pro vás program přínosný?
- Jaká další témata by vás zajímala?
- Chybí vám něco na kongrese?
- Využíváte on-line vzdělávání od Solenu?

Vyplněním naší ankety můžete ovlivnit podobu dalších ročníků kongresu a časopisu. Anketu najdete na našem stánku Solen a za vyplnění můžete obdržet praktické ceny.

Dětská urologie

garant MUDr. Ivo Novák, Ph.D.

pátek / 27. května 2022 / 14.00–15.20 hod.

VUR: Konzervativní terapie pohledem urologa

MUDr. Zuzana Svobodová¹, MUDr. Ivo Novák, Ph.D.¹, MUDr. Jan Tomášek¹,
doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.²

¹Oddělení dětské urologie, Urologická klinika, FN Hradec Králové

²Dětská klinika, Fakultní nemocnice a LF UK Hradec Králové

Cíl: Přiblížit problematiku VUR se zaměřením na konzervativní léčbu v praxi dětského urologa.

Úvod: Primární VUR je poměrně častá vrozená anomálie uropoetického traktu. Incidence VUR mezi dětmi je 1 %. Vzhledem na nedostatek kvalitních studií je management VUR stále kontroverzní téma. Přístupy v léčbě VUR se dělí na konzervativní a operační. Výběr vhodného přístupu a jeho správné načasování předchází vzniku renálního jizvení a dalších komplikací s ním spojených. Selektce pacientů, kteří budou profitovat z konzervativního přístupu, případně dobře načasovaná změna strategie léčby, je základem dobře vedeného managementu VUR.

Konzervativní léčba refluxu: Konzervativní léčba zahrnuje sledování, ATB profylaxi, ev. rehabilitaci močového měchýře u pacientů s dysfunkcí dolních močových cest (LUTS).

Vychází z faktu, že většina refluxů (téměř 80 %) nízkého stupně (I–II) a 30–50 % refluxů vyššího stupně (III–V) u malých dětí vymizí spontánně během 4–5letého sledování. Cílem je prevence febrilní infekce močových cest (fIMC) v rámci prevence renálního jizvení a včasné odhalení nutnosti změny managementu s indikací k operační léčbě. Při sledování se využívají zobrazovací metody s cílem včasného odhalení zhoršení anatomických nebo funkčních parametrů ledvin. ATB profylaxe je doporučena u všech dětí s VUR do 1 roku jako prevence renálního jizvení. Načasování diskontinuity ATB profylaxe není jednoznačně určeno. Vychází z odborných doporučení na základě odhadu rizika renálního poškození a ze zkušeností lékaře.

Závěr: Management VUR je stále kontroverzní téma. Cílem konzervativního přístupu je zabránit renálnímu poškození v rámci sledování, a tím předcházet overtreatmentu, který představuje operační léčba v indikovaných případech. Konzervativní přístup vychází z faktu, že většina refluxů vymizí spontánně do věku 4–5 let. Změna strategie k operační léčbě musí být správně načasovaná, řídí se odbornými doporučeními, zkušenostmi lékaře a v neposledním řadě preferencemi rodičů.

Naše dlouhodobé výsledky endoskopické léčby vezikoureterálního refluxu – má to smysl?

MUDr. Jan Tomášek, MUDr. Ivo Novák, Ph.D., MUDr. Zuzana Svobodová
Oddělení dětské urologie, FN a LF UK Hradec Králové

Cílem práce bylo zhodnocení dlouhodobých výsledků léčby vezikoureterálního refluxu endoskopickým podslizničním podpichem.

Úvod: Endoskopická léčba vezikoureterálního refluxu se stala obecně uznávanou operační technikou při neúspěchu konzervativní terapie. Jejím principem je vytvoření arteficiální záklopky a zabránění tak refluxu moče z měchýře do močovodu.

Metodika a materiál: V období 2002–2005 bylo léčeno na Dětském oddělení Urologické kliniky FN a LF UK Hradec Králové 66 nemocných s 101RJ endoskopickou injekcí Dx/HA. Retrospektivně zhodnoceno 61 nemocných s 96RJ (dětí zkontrolované MCUG po léčbě). Hodnocen byl stupeň refluxů před a po léčbě, počet vyléčených (bez refluxu), perzistencí sledovaných konzervativně a reoperovaných (endoskopicky nebo UCNA). Indikací léčby refluxů st. I a II bylo současné léčení druhostranného refluxu st. III–V.

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 kojení 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[®]

Výsledky: Stupně VUR před léčbou – I./2, II./10, III./53, IV./28 a V./3, po léčbě – I./20, II./21, III./11, IV./10, V./0. Bez refluxu, tedy vyléčeno, bylo po instilaci 19 dětí (31 %). U 42 dětí (69 %) perzistoval reflux do III. st. Z těchto pacientů podstoupilo 12 opakovaní endoskopické léčby, 26 dětí bylo bez léčby pouze dispenzarizováno, u 4 dětí byla pro přetrvávání vysokého symptomatického refluxu (st. IV a V) indikována UCNA. Z 38 endoskopicky léčených nebo jen sledovaných v hodnoceném období došlo u 18 z nich k dalšímu poklesu refluxu o 1–2 stupně, u zbylých 20 dětí nedošlo k podstatnému ovlivnění refluxu, všichni tito sledovaní jsou trvale asymptomatictí.

Závěr: Naše retrospektivní hodnocení podslizniční injekce Dx/HA potvrzuje vysoké procento úspěchu vymizení nebo snížení refluxu (> 70 %) bez nutnosti otevřené operace.

Možné iatrogenní poranění u laparoskopického výkonu

MUDr. Jan Tomášek, MUDr. Ivo Novák, Ph.D., MUDr. Zuzana Svobodová

Oddělení dětské urologie, Urologická klinika FN a LF UK, Hradec Králové

Cíl: Cílem této práce je předložit příklady dvou kazuistik pacientů s poraněním močového měchýře při laparoskopii.

Úvod: Laparoskopické metody jsou obecně považovány za miniinvazivní. Za jejich hlavní výhodu je považována kratší doba hospitalizace, rychlejší hojení, menší jizvy a lepší kosmetický efekt. Jsou-li nekomplikované, jistě bývají pro pacienta přínosem. Jedním z rizik však může být poranění orgánů dutiny břišní či okolních struktur při zakládání kapnoperitonea nebo zavádění portů. Předkládáme příklady dvou chlapců s poškozením močového měchýře při laparoskopické apendektomii.

Kazuistika č. 1: 14letý chlapec bez závažnějších komorbidit (léčen pouze s autoimunitní thyreoiditidou) podstoupil v místě svého bydliště plánovanou laparoskopickou apendektomii. Výkon proveden bez perioperačních komplikací s minimální krevní ztrátou. Během výkonu bez odchylky od standardního průběhu apendektomie. Následně po výkonu se u chlapce rozvíjely známky peritonitidy. Urologem v tamní nemocnici byla indikována cystografie s průkazem urinózního leaku intraperitoneálně a pacient byl přeložen na naše pracoviště. Zde byla indikována otevřená revize dutiny břišní a močového měchýře s perioperačním nálezem perforace měchýře trokarem při zavádění portu, která byla ošetřena suturou. Lůžko po apendektomii bylo klidné, bez uvolnění podvazu. Derivace moče po výkonu zajištěna cestou permanentního močového katetru po dobu 7 dní. Po operační revizi a ATB terapii se stav pacienta zlepšil a vedl k uzdravení ad integrum.

Kazuistika č. 2: 11letý chlapec bez jiných komorbidit byl akutně přijat pro akutní flegmonózní apendicitidu a indikován k akutní laparoskopické apendektomii. Perioperačně bez větších odchylek od standardního průběhu. V častém pooperačním průběhu se však nově objevila makroskopická hematurie a bolesti břicha. UZ břicha prokázal volnou tekutinu v dutině břišní. Pro výše uvedené byl pacient indikován k operační revizi, kde byla na začátku výkonu provedena cystografie s jasným průkazem úniku kontrastní látky intraperitoneálně. Při revizi byla nalezena perforace močového měchýře při zavádění pracovního portu, která byla ošetřena suturou ve dvou vrstvách. Po výkonu byl pacient opět zajištěn močovou cévkou a antibiotiky na týden. Pacient se zhojil ad integrum.

Závěr: Laparoskopické techniky jsou miniinvazivní metody s mnoha benefity při nekomplikovaném průběhu. Je však nutná zručnost a zkušenost při zakládání kapnoperitonea a tyto výkony nejsou bez rizik. Prevencí poranění okolních orgánů může být vhodné rozložení portů, přísná kontrola zrakem při jejich zavádění a stran prevence poranění močového měchýře například vyprázdnění močového měchýře před začátkem výkonu (buď vymocněním, nebo vycévkováním).

Mikrokalciifikace varlete: neobvyklé onemocnění v dětském věku, klinická pozorování

MUDr. Ivo Novák, Ph.D.¹, MUDr. Jana Lešková²

¹Oddělení dětské urologie, Urologická klinika, FN a LF UK, Hradec Králové

²Oddělení dětské chirurgie a traumatologie, FN a LF UK, Hradec Králové

Úvod: Mikrokalciifikace varlete (TM) v dětské populaci je vzácným onemocněním, prvně ve vzorcích pitev popsáným Oiyem v roce 1928, na rentgenovém snímku Priebem a Garretem v roce 1970 a konečně sonograficky Dohertym v roce 1987. S ohledem na popisovanou možnou spojitost TM a nádory varlat (TC) je nutno věnovat tomuto onemocnění odpovídající pozornost.

Cílem práce bylo shrnout dosavadní znalosti a doporučení o TM, prezentovat vlastní zkušenosti s tímto onemocněním.

Metodika a materiál: Provedli jsme literární rešerši současných vědomostí o tomto onemocnění a kazuisticky zhodnotili soubor 5 nemocných.

Onemocnění lze definovat ultrasonograficky (USG) jako přítomnost nestínujících mikrolitů ve varleti. Mikroskopicky byly popsány dva typy TM: hematoxylinová tělíska a lamelovaná kalcifikace. Příčina TM dle současných znalostí není známa. Onemocnění je obvykle oboustranné, může ale postihovat jen jedno varle. U dospělých se prevalence pohybuje od 0,6% do 9% u dospělých se symptomy a od 2,4% do 5,6% u dospělých bez příznaků. V dětské bezpříznakové populaci je prevalence TM 2,4% ve věku 0–19 let s tendencí ke zvýšení se s věkem. Kromě vztahu pozitivní anamnézy TC a TM se pozoruje spojitost s neplodností, atrofií varlat, kryptorchismem, plicní alveolární mikrolitiázou, hypogonadismem, Kleinfelterovým syndromem, Downovým syndromem, syndromem fragilního chromozómu X, zánětem varlete nebo slepého střeva, stavy po orchiopexi, mužským hermafroditismem, neurofibromatózou, AIDS aj. stavy. Dle současných názorů se ale zdá, že neexistuje jednoduchá souvislost mezi TM a TC. Shora uvedené stavy představují zvýšené riziko přechodu TM v TC. Proto sledování TM z hlediska rozvoje TC by mělo vycházet hlavně z přítomnosti rizikových faktorů než pouhého diagnostikování TM. Pokud tyto nejsou přítomny, mělo by stačit autopalpační vyšetření. Vyšetření specialistou pak vždy ihned při palpační změně na varleti. Naopak v přítomnosti rizikových faktorů je kromě autopalpace vždy doporučeno pravidelné USG, při suspexi s indikací biopsie, nebo orchiektomie.

Na našem pracovišti jsme v letech 2010–2020 pozorovali 5 nemocných s TM. Chlapci v době diagnózy byli ve věku 18–155 měsíců (průměr 98 měsíců). U všech šlo o oboustranné postižení. U všech jsou prokazatelné rizikové faktory: pozitivní anamnéza TC (seminom po orchiektomie) otce 2x (bratři, jeden po operaci varikokély vlevo), stav po oboustranné orchiopexi 1x, vrozená hydrokéla 2x (1x po operaci, 1x spontánní regrese). Diagnóza u všech založena na USG při základní onemocnění/anamnéze.

Výsledky: Všichni jsou pravidelně sledováni 12–72 měsíců (průměr 50 měsíců). Rodiče a starší chlapci poučení stran nutnosti měsíčně autopalpace varlat, objektivně sledování opakovaně 1x ročně USG. U všech zatím bez změn palpce varlat, bez USG nálezů solidní masy mluvící pro možný rozvoj TC. Bez zatím indikace biopsie nebo orchiektomie.

Závěr: Nepozorovali jsme žádné nerizikové případy tohoto onemocnění. Dle obecných doporučení všichni naši nemocní jsou dispenzarizováni autopalpací a USG. Dva, s pozitivní TC rodinou anamnézou otce, dosáhli dospělého věku. Oba byli předáni do tranzitní péče dospělé urologie našeho pracoviště.

Izolovaný lymfom varlete u dítěte: dlouhodobý výsledek varle šetřící operace

MUDr. Ivo Novák, Ph.D.¹, MUDr. Jiří Hak²

¹Urologická klinika, Fakultní nemocnice a LF UK, Hradec Králové

²Dětská klinika, Fakultní nemocnice a LF UK, Hradec Králové

Úvod: Non-Hodgkinský lymfom varlat je v dospělosti i u dětí poměrně častý. Zcela výjimečně však jde o izolované onemocnění varlete. V našem sdělení popisujeme izolovaný maligní lymfom u 2letého chlapce léčeného ve spolupráci urologa a hematologa.

Kazuistika: Chlapec (nar. 1997) se dostavil na urologickou ambulanci (1999) z plného zdraví na doporučení pediatra pro rodiči zjištěnou, tuhou, nebolestivou expanzi levého varlete. Na urologické ambulanci palpačním vyšetřením a poté sonograficky byl potvrzen expanzivní proces na levém varleti. Odebrané tumor markery (AFP, β HCG) byly negativní. Nález indikován k akutní chirurgické revizi. Během operace, vedené z tříselného přístupu s klampovaným semenným provazcem, byl odeslán vzorek ložiska nádorové tkáně na rychlé bioptické vyšetření, které patolog uzavřel jako maligní lymfom. Peroperačně nález konzultován operujícím s hematologem. Na jeho doporučení, po enkapsulaci nádorového ložiska, bylo varle ponecháno in situ. Definitivní bioptická diagnostika klasifikovala nádor jako non-Hodgkinský lymfom vycházející z časné B buněčné linie. Bioptická histopatologická diagnóza byla potvrzena ještě doplněným flow-cytometrickým vyšetřením vzorku. Bezprostředně pooperačně následovalo podrobné doplnění standardních vyšetření u nemocných s lymfomem (vyšetření punktátu kostní dřeně, CT hrudníku, břicha a retroperitonea). Tato neobjevila jiná systémová ložiska nádoru. Onemocnění bylo uzavřeno jako izolované postižení varlete. Po zhojení rány byla zahájena dvouletá (1999–2000) cytostatická léčba podle protokolu NHL-NB-BFM-95. V současné době je chlapec (dospělý muž) 21 let po vysazení cytostatické léčby v trvajícím plném remisi onemocnění. V pravidelných intervalech kontrolován hematologem a urologem. V roce 2015 prodělal virovou parotitidu se současným postižením levého varle, původně postiženého lymfomem, parotitickou orchitidou. Do té doby palpačně i ultrasonograficky sice mírně menší, v čase ale dorůstající resekované levé varle s normální echo strukturou, začalo postupně atrofovat ve srovnání s neoperovaným, virovým zánětem nepostiženým pravým varletem.

Závěr: Naše pozorování potvrzuje možnost operační varle šetřící operace u maligního lymfomu v kombinaci s protokolárně vedenou následnou cytostatickou léčbou.

Oboustranná ureterolitiáza u dítěte vedoucí k akutnímu selhání ledvin

MUDr. Zuzana Svobodová¹, MUDr. Ivo Novák, Ph.D.¹, MUDr. Josef Košina¹, doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.²

¹Oddělení dětské urologie, Urologická klinika FN Hradec Králové

²Dětská klinika, FN a LF UK Hradec Králové

Cíl: Prezentovat bilaterální metabolicky podmíněnou ureterolitiázu u malého dítěte jako příčinu akutní renální insuficience (ARI), na kterou je potřebné myslet v rámci diferenciální diagnostiky.

Úvod: Bilaterální ureterolitiáza jako příčina (ARI) u dětí se vyskytuje výjimečně.

Kazuistika: 10měsíční holčička s příznaky nechutenství, 12 hodin trvající anurii v celkově zhoršeném stavu byla přeložena ze spádového dětského oddělení na Dětskou kliniku FN v Hradci Králové. Anamnéza dítěte byla bez pozoruhodností. Fyzikální vyšetření odhalilo hypertenzi. Laboratorní nálezy potvrdily elevaci duskatých látek (urea 9,4 mmol/l, kreatinin 269 μ mol/l), leukocyturii bez bakteriurie a mikrohematurii. Ostatní parametry byly v normě. UZ vyšetření odhalilo bilaterální ureterohydronefrózu mírného stupně se suspekci na bilaterální ureterolitiázu. Vzhledem na podezření na subrenální příčinu ARI byl konzultován dětský urolog. Specialista indikuje akutní endoskopii, kde byla potvrzena přítomnost bilaterální ureterolitiázy. Dítěti byly zavedeny stenty bilaterálně. Po výkonu došlo k obnovení diurézy a normalizaci laboratorních parametrů (urea 3,9 mmol/l, kreatinin

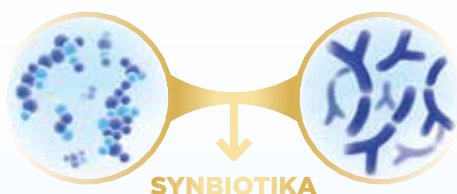
NOVINKA



NUTRILON® PROfutura CESARBIOTIK™

Speciálně vyvinutá **receptura se synbiotiky^{1,2} pro děti narozené císařským řezem, které nemohou být kojeny**

ROZVOJ STŘEVNÍ MIKROBIOTY A PODPORA IMUNITNÍHO SYSTÉMU³⁻²³



PREBIOTIKA

scGOS/lcFOS (9:1)
> klinicky prokázané snížení rizika infekcí^{1,6}

PROBIOTIKA

Bifidobacterium Breve M-16V
> klinicky prokázaný imunomodulační efekt^{7,8}



HIMO 2'FL

> nejdominantnější HMO v mateřském mléce^{9,10}
> prospěšný pro střeva a imunitu, **blokování růstu patogenů** ve střevě¹¹⁻¹³



IMUNONUTRIENTY*

LCP (DHA & ARA)
Vitamíny C, D, E a zinek
> přispívají ke **správné funkci imunitního systému**¹⁴⁻²³

HMO = oligosacharid mateřského mléka. HIMO 2'FL = Human-identical Milk Oligosaccharide = oligosacharid identický s oligosacharidem v mateřském mléce, 2' fukosylaktóza.

*podle požadavků legislativy všechna počáteční mléka obsahují vitamíny C, D, E, zinek a kyselinu dokosaheksaenovou (DHA)

REFERENCE: 1. Chua M, et al. JPN, 2017;65:102-106. 2. Lay C, et al. BMC microbiology. 2021. 21(1):191. 3. Bruzzese E, et al. Clin Nutr. 2009;28(2):156-161. 4. Arslanoglu S, et al. J Nutr. 2007;137:2420-2424. 5. Chatchatee P, et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014;58(4):428-437. 6. Arslanoglu S, et al. J Nutr. 2008;138:1091-1095. 7. Van der Aa LB, et al. Clin Exp Allergy. 2010;40:795-804. 8. Wong CB, et al. Nutrients. 2019;11(8). 9. Thurl S, et al. Nutr Rev. 2017;75:920-933. 10. Erney RM, et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2000;30(2):181-192. 11. Reverri EJ, et al. Nutrients. 2018;10(10):1346. 12. Weichert S, et al. Nutr Res. 2013;33:831-838. 13. Yu ZT, et al. J Nutr. 2016;146:1980-1990. 14. Costantini L, et al. Int J Mol Sci. 2017;18:2645. 15. Hageman, et al. Curr Allergy Asthma Rep. 2012;2:564-573. 16. Lassi ZS, et al. Cochrane Database Syst Rev. 2020;4(4). 17. EFSA Journal, 2009;7(9):1229,34pp. 18. EFSA Journal, 2014;12(5):3653,9pp. 19. EFSA Journal, 2015;13(7):4182,9pp. 20. EFSA Journal, 2015;13(11):4298,9pp. 21. Carr AC, Maggini S. Nutrients. 2017;9(11):1211. 22. Lewis ED, et al. IUBMB Life. 2019;71(4):487-494. 23. Lee GY, Nim Han S. Nutrients. 2018;10(11):1614.

DŮLEŽITÉ UPOZORNĚNÍ: Kojení je pro dítě to nejlepší a zdravá a vyvážená strava matky je při kojení velmi důležitá. Rozhodnutí nekojit či přestat kojit může být nevratné. Počáteční kojenecká výživa je určena dětem od narození, pokud nemohou být kojeny. Kojenecká výživa by měla být používána na základě doporučení lékaře nebo osoby kvalifikované v oblasti výživy lidí, farmacie nebo péče o matku a dítě a měly by být zvaženy i její finanční dopady. Pro zdraví kojence je důležité důsledně dodržovat doporučený postup přípravy a dávkování a použití kojenecké výživy uvedený na obale. Způsob použití a další informace na obalech. Potravina pro zvláštní výživu. **MATERIÁL JE URČENÝ POUZE PRO ODBORNOU VEŘEJNOST - NENÍ URČEN PRO PACIENTY ANI ŠIROKOU VEŘEJNOST.** 03/2022. BF312735

63 $\mu\text{mol/l}$). Metabolické vyšetření potvrdilo cystinurii. Ještě během hospitalizace byla zahájena specifická metafylaxe Scholovým roztokem a po stabilizaci stavu dítěte zrealizována ureterorenoskopie s laserlitotrypsí a extrakcí konkrementu na jedné straně. Ve druhé době byla zrealizována miniperkutánní extrakce konkrementu na straně druhé vlevo. V rámci ambulantního sledování byla na UZ zjištěna asymptomatická reziduální ureterolitiáza vlevo, která byla odstraněna ureterorenoskopicky plánovaně. Aktuálně je dítě v dispenzarizaci dětským urologem a nefrologem. Metafylaxe Scholovým roztokem a zvýšený příjem tekutin je dostačující k udržení uspokojivých hladin cystinu v moči a dítě je aktuálně bez známek recidivy litiázy.

Závěr: Urolitiáza jako příčina ARI u tak malého dítěte se ve světové literatuře popisuje v jednotkách případů. Navzdory tak vzácné incidenci je nutné na tuto příčinu ARI myslet v rámci diferenciální diagnostiky. Dětská litiáza je vždy indikací k metabolickému vyšetření. U dětí se v diagnostice dává přednost UZ před RTG metodami z důvodu nežádoucích účinků ionizujícího záření na vyvíjející se organismus. V operativě dominují miniinvasivní metody (LERV, PEK, URS). Nezbytná je důsledná celoživotní metafylaxe jako prevence recidivy litiázy. Dispenzarizace urologem a nefrologem je trvalá, s přechodovou péčí do dospělosti.

Dobrá rada do vaší ordinace

pátek / 27. května 2022 / 16.00–16.50 hod.

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 projevila 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.

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 rybičky			

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

www.mollersomega3.cz

MÖLLER'S. Ranní dávka zdraví pro celou rodinu.

Probiotika jako součást léčby atopického ekzému a alergické rýmy**Hana Vagnerová**

Společnost Favea Plus, a. s., Praha

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 společností Favea Plus, a. s.***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 v 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

Pacientská organizace SMÁCI, z. s.**Mgr. Helena Kočová, Ph.D.**

SMÁCI, z. s., Praha

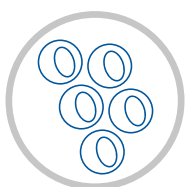
Předmětem prezentace je činnost **pacientské organizace (PO) SMÁCI, z. s.**, která se dlouhodobě podílí na zajištění kvalitního života, péče, podpory a účinné léčby pacientů se spinální svalovou atrofií v České republice – **jednoho ze vzácných progresivních nervosvalových a život limitujících onemocnění.**

PO 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 Příspěvků na péči a dalších možných podpor také nabízí aktivní pomoc.** V oblasti **inkluzivního vzdělávání** se snaží o kooperaci MŠ, ZŠ a SŠ a **podpůrná opatření v Doporučení Speciálně pedagogického centra.** Vzhledem k **progresi onemocnění je také velmi důležité správné používání kompenzačních a také didaktických pomůcek, pomáhá také s jejich finančním zajištěním prostřednictvím dárců, nadací a nadačních fondů.**

Buněčná a genová terapie: nová éra v léčbě řady onemocnění

Nové terapie byly vyvinuty s cílem nemoci léčit, předcházet jim nebo je potenciálně zcela vyléčit.¹

Způsob, jakým fungují, se ale liší.



Buněčná terapie léčí onemocnění tak, že obnoví nebo pozmění určité soubory buněk. Případně jsou buňky využity k roznošení léčby po těle.²

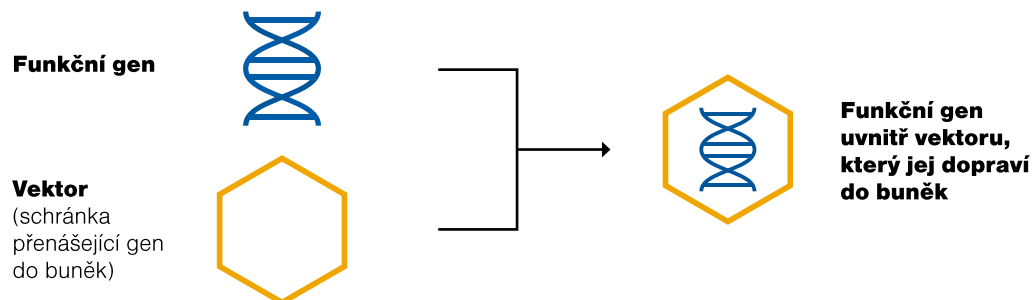


Genová terapie léčí onemocnění tak, že přenesou funkční geny do buněk pacienta. Tam nahradí nefunkční geny nebo zablokuje aktivitu vadných genů.³

Některé způsoby léčby jsou považovány za buněčnou i genovou terapii zároveň.³

Zajímavost: jak se dostane správně fungující gen do buněk⁵

Pro přenos genů do buněk jsou využívány **speciální přenašeče** zvané **vektory**. Ty zajistí, že se přepravovaný materiál dostane ke správným buňkám a nedojde k jeho zničení např. imunitním systémem.



Podle různých odborných odhadů trpí miliony lidí na celém světě některým z až

8 000

vzácných onemocnění, z nichž 80 % je geneticky podmíněno.^{4,6,7}

Pro tyto pacienty znamenají buněčná a genová terapie naději na možné vyléčení obtížně léčitelných, dříve neléčitelných a nevyléčitelných onemocnění.²

REFERENCE: 1. American Society of Gene & Cell Therapy. Different approaches. [cit. 21. 10. 2021] Dostupné z: <https://www.asgct.org/education/different-approaches>. 2. Friedman T. A brief history of gene therapy. Nat Genet. 1992; 2: 93–98. 3. American Society of Gene & Cell Therapy. Different approaches. [cit. 21. 10. 2021] Dostupné z: <https://www.asgct.org/education/different-approaches>. 4. <https://www.nature.com/articles/d41573-019-00180-y?linkId=76707460> (cit. 21.10. 2021). 5. American Society of Gene & Cell Therapy. Different approaches. [cit. 21. 10. 2021] Dostupné z: <https://patienteducation.asgct.org/gene-therapy-101/vectors-101>. 6. <https://medicine.iu.edu/blogs/rare-disease-research/rare-disease-common-uncommon>; datum přístupu říjen 2021; (cit. 21.10. 2021). 7. <https://innovation.org/about-us/commitment/research-discovery/rare-disease-numbers>; (cit. 21.10. 2021).

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

www.smaci.cz

Vybrané kazuistiky z klinické praxe

garantka doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.

pátek / 27. května 2022 / 16.50–17.50 hod.

Případ syndromu periodické horečky bez horečky

MUDr. Eva Terifajová, MUDr. Lenka Minxová, MUDr. Hubert Vaníček, Ph.D.,
MUDr. Jan Melek

Dětská klinika, Fakultní nemocnice Hradec Králové a Lékařská fakulta v Hradci Králové,
Univerzita Karlova

Autoři předkládají kazuistiku 3leté, původně lehce nezralé holčičky, která byla od 6 měsíců věku sledována dětským alergologem pro polyvalentní alergii a pro chronický nesvěddivý exantém charakteru kopřivky. Během alergologického vyšetření byla náhodně zjištěna přetrvávající elevace CRP nejasné etiologie.

Pro neprospívání a přetrvávající zánětlivou aktivitu s obrazem enteritidy a mezenterální lymfadenopatie podle ultrazvuku břicha byla holčička ve stáří 2 let opakovaně hospitalizována ve spádové nemocnici, kde byl stav uzavřen jako protražovaná infekce gastrointestinálního traktu. Holčička byla přeléčena dvojkombinací ATB (cefotaxim + metronidazol) s přechodně dobrým efektem, nicméně po měsíci od ukončení ATB terapie došlo opět k progresi zánětlivých parametrů. Holčička byla po celou dobu obtíží afebrilní i přes přetrvávající elevaci zánětlivých markerů.

K objasnění etiologie obtíží byla pacientka odeslána na naše pracoviště, kde bylo po poměrně extenzivním vyšetřování vyjádřeno podezření na vzácný syndrom periodických horeček – kryopyrinopatii. Dívka byla následně odeslána do VFN Praha k dalšímu genetickému dovyšetření, které potvrdilo diagnózu a holčičce byla po roce od zahájení vyšetřování podána cílená biologická léčba s výborným efektem.

Hypotonie a hypoglykemie jako hlavní příznaky vzácného syndromu

MUDr. Tomáš Filipický, MUDr. Jana Zemánková, Ph.D.,
MUDr. David Neumann, Ph.D.

Dětská klinika, LF UK a FN Hradec Králové

Syndrom Schaafa a Yangové je poměrně recentně popsán geneticky vázané onemocnění, v současné době je udávána celosvětová incidence 1 případ/1 000 000 obyvatel. Jedná se o syndrom, který je blízký Prader-Williho syndromu, svému nositeli mimo jiné způsobuje poruchy psychomotorického vývoje a taktéž variabilní stupeň poruchy intelektu.

Prezentovaná kazuistika se týká donošeného eutrofického novorozence s mírně prodlouženou poporodní adaptací, u kterého byly pozorovány symptomy typické pro výše uvedený syndrom, a proto byl druhý den života přeložen z regionální nemocnice na Oddělení intermediární péče Dětské kliniky LF UK a FN Hradec Králové, kde proběhla další vyšetření. V klinickém obraze dominoval středně těžký centrální hypotonický syndrom, poruchy krmení, opakované hypoglykemie s úpravou po zkrácení intervalů podávání enterální výživy a přidání fortifikace do mléka. Dvacátý den hospitalizace byla dívka propuštěna do domácí péče.

Cílem tohoto sdělení je seznámit posluchače s typickými symptomy a komorbiditami Schaaf-Yangové syndromu, o jeho dopadech na dítě, jakož i o současných možnostech terapie. V neposlední řadě bude tento syndrom zařazen do širší diferenciální diagnostiky hypotonie a hypoglykemie v novorozeneckém období.

Fundoplikace jako jediné řešení?!

MUDr. Stanislava Rosinská, MUDr. Markéta Štanclová, MUDr. Jan Melek

Dětská klinika, LF UK a FN Hradec Králové

Refluxní epizody jsou u novorozenců velmi častým jevem a jejich projevy mohou být různé a nespecifické. U většiny případů refluxních epizod jsou režimová opatření dostačující a specifická terapie není nutná.

Chlapeček se narodil ve Velké Británii z prvního fyziologického těhotenství s normální porodní hmotností i délkou, poporodní adaptace byla nekomplikovaná a propuštěn domů byl po 12 hodinách od porodu.

U chlapečka se v prvních dnech života objevila epizoda promodrání v domácím prostředí při kojení s následným zvracením, která vedla k hospitalizaci v terciárním centru. Za pomoci panelu vyšetřovacích metod byla vyloučena řada diferenciálně diagnosticky zvažovaných onemocnění. Během hospitalizace se objevily další epizody promodrání s poklesy saturace kyslíku. Pro podezření na souvislost s krmením byla výživa podávána výlučně nasogastrickou sondou a následně pro její netolerování bylo zahájeno podávání výživy nasojejunální sondou. Stav byl uzavírán jako závažná forma nemoci z gastroesofageálního refluxu a bylo ponecháno výlučné krmení nasojejunální sondou. Po pětidenní hospitalizaci bylo dítě převedeno do ambulantní péče. Výsledkem dalšího vyšetřovacího procesu včetně normálního gastroduodenoskopického vyšetření a normálního nálezu na 24hodinové jícnové pHmetrii bylo navrženo gastroenterologem provedení fundoplikace. Ve věku 7 měsíců byl chlapeček poprvé hospitalizován v ČR ke zhodnocení celkového stavu. Při přijetí byl chlapec v celkově dobrém stavu, bez poruchy trofiky, čilý, hravý se zájmem o okolí, krmen výlučně nasojejunální sondou pomocí odstříkaného mateřského mléka. Byla provedena série vyšetření, která neodhalila organickou ani funkční patologii v oblasti polykání, nebyly shledány klinické známky refluxního onemocnění. Proto byl zahájen perorální příjem s velice pozvolným navyšováním dávek a s přítomností řady přídatných faktorů nutných k řešení.

Touto kazuistikou jsme chtěli poukázat na možná rizika diagnózy v časném novorozeneckém věku bez jejího přehodnocování v čase, dále návaznost vícečetné dispenzární péče a v neposlední řadě na alternativní přístupy rodičů.

Žloutenka kojeného dítěte

MUDr. Markéta Štanclová

Dětská klinika, LF UK a Fakultní nemocnice Hradec Králové

Hyperbilirubinémie u novorozenců patří mezi velmi časté nálezy, a přestože převážná většina případů zahrnuje fyziologickou žloutenku, která obvykle odeznívá během 1. týdne života, u části dětských pacientů se setkáváme s prolongovaným ikterem kojeného dítěte, nebo žloutenkou jako projevem závažného onemocnění. Praktický dětský lékař je obvykle tím, kdo musí umět rozlišit, jestli jde o fyziologický stav nebo příznak onemocnění, a případně dítě odeslat k dalšímu vyšetření, která pomohou stanovit finální diagnózu a následně adekvátní léčbu.

V sérii několika kazuistik demonstrujeme případy různých příčin hyperbilirubinémie v časném kojeneckém věku.

**Abstrakta k sobotnímu programu naleznete
v části Medicína pro praxi na stranách 23–25.**



POŘADATELÉ DĚKUJÍ
UVEDENÝM FIRMÁM ZA SPOLUÚČAST
NA FINANČNÍM ZAJIŠTĚNÍ KONGRESU

PARTNEŘI



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. Pečovateli 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.** ^{*} Všimněte 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.