

ROČNÍK 23/2017

ČÍSLO 1

# NEONATOLOGICKÉ LISTY



*Česká neonatologická společnost  
Nemocnice Na Bulovce*

Registrační číslo MK ČR 7144

ISSN 1211-1600

# NEONATOLOGICKÉ LISTY

## VEDOUcí REDAKTOR

**prim. MUDr. Martin Čihař**

*Neonatologické oddělení, Nemocnice Na Bulovce, Praha*

## REDAKČNÍ RADA

**prim. MUDr. Lumír Kantor, PhD.**

**zástupce vedoucího redaktora**

*Novorozenecké oddělení,*

*Fakultní nemocnice Olomouc*

**doc. MUDr. Tomáš Binder, CSc.**

*Gynekologicko-porodnická klinika,*

*FN v Motole*

**prim. MUDr. Markéta Havlovicová**

*Ústav biologie a lékařské genetiky,*

*FN v Motole*

**doc. MUDr. Zdeněk Kokštein, CSc.**

*Novorozenecké oddělení s JIP,*

*Dětská klinika, FN Hradec Králové*

**MUDr. Jáchym Kučera**

*Ústav pro péči o matku a dítě, Praha*

**MUDr. Karel Liška**

*Neonatologické oddělení s JIRP,*

*VFN Praha*

**MUDr. Anna Mydlilová**

*NARLAC,*

*FTN Krč, Praha*

**prof. MUDr. Petr Pohunek, CSc.**

*Pediatrická klinika,*

*FN v Motole, Praha*

**Mgr. Jaroslava Saxlová**

*Neonatologické oddělení,*

*Nemocnice Na Bulovce, Praha*

**prof. MUDr. Jiří Šnajdauf, DrSc.**

*Klinika dětské chirurgie,*

*FN v Motole, Praha*

**prof. MUDr. Miloš Velemínský, CSc.**

*ZSF JČU, České Budějovice*

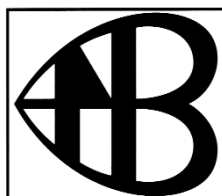
**doc. MUDr. Petr Zoban, CSc.**

*Novorozenecké oddělení s JIRP,*

*FN v Motole, Praha*

**ROČNÍK 23/2017**

**ČESKÁ NEONATOLOGICKÁ SPOLEČNOST  
NEMOCNICE NA BULOVCE**



Nemocnice Na Bulovce

# OBSAH

## SOUBORNÝ REFERÁT:

- 3 **Ložisková patologie nadledvin u novorozence**  
Wiedermannová H., Pavlíková T., Skotáková J., Mazánek P., Štěrba J.
- 6 **Oční problémy u nedonošených dětí**  
Odehnal M., Malec J.

## KAZUISTIKY:

- 12 **Vzácnější příčina obstrukční uropatie**  
Skokanová M., Černý M., Matěcha J., Mužík M., Bláhová K., Kříž J., Prosová B., Bydžovská I.
- 16 **Případ extrémně nezralých dvojčat s cystickou fibrózou**  
Mocková A., Čadová M., Matas M., Dort J., Kreslová M.
- 20 **Novorozenec s lobární holoprosencefalií**  
Vítková A., Dortová E., Dort J., Vacek P.
- 24 **Atrézie jícnu a vrozená srdeční vada v kombinaci s nezralostí**  
Karádyová V., Vyhnánek M., Materna O., Balašáková M., Matěcha J., Zoban P., Černý M.
- 26 **Perioperační péče o novorozence po korekci rozštěpu rtu**  
Kalužová K., Balašáková M., Biskupová V., Borský J., Dornáková J., Hůlková P., Jurovčík M., Moslerová V., Černý M.
- 30 **Neonatální struma**  
Astalošová T., Polanský T., Janec P.
- 32 **Prenatální uzávěr tepenné dučejce – novorozenec s kritickou srdeční vadou?**  
Dornáková J., Zoban P., Koubský K., Brabec R., Kalužová K., Tkaczyk J., Tomek V., Černý M.
- 34 **Ivermarkův syndrom s neobvyklou komorbiditou**  
Tabery K., Brabec R., Hálek J., Hecht P., Zoban P., Černý M.

## PÉČE O NOVOROZENCE:

- 36 **Kojení, zdraví a veřejné zdraví**  
Peřina A., Kaňová P.
- 38 **Vývoj spolupráce Neonatologického oddělení Nemocnice České Budějovice, a. s. a střediska rané péče SPRP České Budějovice**  
Samcová P., Hanzl M.

## KOMERČNÍ SDĚLENÍ:

- 39 **Strategie výživy u extrémně nezralého novorozence se závažnou perinatální anamnézou a GIT morbiditou**  
Kepková M., Dort J.
- 40 **Výživa kojících matek v období hospitalizace na neonatologickém pracovišti**  
Fuhrerová E.

## INFORMACE VÝBORU ČNeoS:

- 42 **Zápis z jednání výboru ČNeoS ČLS JEP**
- 44 **Zvolení funkcionářů výboru ČNeoS**
- 46 **Zpráva o novorozenci**

## OSOBNÍ INFORMACE:

- 48 **Ocenění pro MUDr. Magdalenu Paulovou, CSc.**

## POKYNY PRO AUTORY

50

### © ČNeoS, Praha 2017

Neonatologické listy jsou časopisem České neonatologické společnosti vydávaným ve spolupráci s Nemocnicí Na Bulovce a vycházejí dvakrát ročně.

Jsou registrovány pod registračním číslem MK ČR 7144, ISSN 1211-1600

Časopis je distribuován členům České neonatologické společnosti, neonatologické sekci České asociace sester a staničním sestram všech Novorozeneckých oddělení.

Žádná část časopisu nesmí být reprodukována a rozmnožována v jakékoliv formě či jakýmkoliv způsobem za účelem dalšího rozšiřování bez písemného souhlasu redakce.

Časopis neprochází jazykovou úpravou v redakci.

### Adresa redakce:

prim. MUDr. Martin Čihař, Neonatologické oddělení, Nemocnice Na Bulovce,  
Budínova 2, 180 81 Praha 8

telefon a fax: 266 083 247, e-mail: cihamar@seznam.cz, www.novorozencibulovka.cz

Vytiskla Ottova tiskárna s. r. o., U Stavoservisu 1, Praha 10-Malešice

# Ložisková patologie nadledvin u novorozence

Wiedermannová H.<sup>1,2</sup>, Pavlíková T.<sup>3,4</sup>, Skotáková J.<sup>3,4</sup>, Mazánek P.<sup>4,5</sup>, Štěrba J.<sup>4,5</sup>

<sup>1</sup> Oddělení neonatologie, FN Ostrava

<sup>2</sup> Lékařská fakulta OU, Ostrava

<sup>3</sup> Klinika dětské radiologie FN Brno, přednostka: doc. MUDr. Jarmila Skotáková, CSc.

<sup>4</sup> Lékařská fakulta, Masarykova univerzita, Brno

<sup>5</sup> Klinika dětské onkologie FN Brno, přednostka: prof. MUDr. J. Štěrba, PhD

## SOUHRN

Nadledvina novorozence je poměrně velký a dobře zobrazitelný orgán. Dosahuje asi 1/3 velikosti ledviny, na rozdíl od dospělého jedince, kdy velikost nadledviny je 1/13 rozměru jeho ledviny. Větší problém nastává při zjištění patologického procesu v nadledvině novorozence, protože správné určení nálezu je důležité pro terapeutický přístup. Mezi základní vyšetřovací metody současnosti patří ultrazvukové vyšetření, a to pro svou dostupnost, rychlost, neinvazivitu, možnost opakování a srovnání nálezu, možnost použití barevného dopplerovského mapování (16). Diagnosa nebývá vždy jednoduchá, často se nejedná o jednorázové vyšetření, nýbrž pravidelné monitorování nálezu, doplněné o krevní testy, event. v případě nejjasnosti o CT vyšetření, magnetickou rezonanci, scintigrafii.

Autoři se v článku snaží ukázat možnosti diagnostiky patologického procesu nadledviny novorozence se zaměřením na dvě nejčastější patologie – krvácení a neuroblastom. Oba patologické nálezy jsou dokumentované krátkými kazuistikami.

**Klíčová slova:** krvácení do nadledviny, neuroblastom, novorozenec

## ÚVOD

Nadledviny novorozence jsou párový orgán, situovaný na horním pólu obou ledvin, překrývající přední plochu ledviny kaudálním směrem až v rozsahu 1/3 (2). V poměru k velikosti těla jsou novorozenecké nadledviny poměrně velké – jejich hmotnost je přibližně dvojnásobná vzhledem k nadledvině dospělého člověka. V sagitální projekci mají tvar písmene „V“ nebo „Y“. Jsou poměrně dobře zobrazitelné, a to více pravá nadledvina (až v 97 %) oproti levé (83 %). Délka nadledviny u novorozenců se mění s gestačním věkem – průměrně ve 25.–30. t.g. je její délka cca 1,2 cm, u dětí nad 36. t.g. se délka pohybuje kolem 1,7 cm (rozptyl 0,9–3,6 cm). Důvody jejich dobré sonografické zobrazitelnosti jsou několikero. Již zmiňovaná velikost, minimum tukové tkáně kolem ledviny (což usnadňuje jejich lepší rozlišení) a jejich lokalizace blízko povrchu kůže (což umožňuje snadnější rozlišení malých struktur). Nadledvina se skládá z dřene a kůry. Kůra je v novorozeneckém věku poměrně tlustá, obsahuje 2 vrstvy – fetální, která postupně involuuje, a periferní, ze které se stává kůra nadledviny dospělého jedince. Tento proces probíhá postupně do 1 roku věku. Sonograficky se nadledviny zobrazují jako smíšeně echogenní útvar, lze rozlišit silnější a výrazně hypoechogenní fetální kortex, centrálně pak detekujeme jemný, hyperechogenní proužek medulární porce – obě vrstvy jsou od sebe jasně rozlišitelné (3, 16).

Pokud ale detekujeme ultrazvukem nodulární lézi v suprarenální oblasti – jak solidní, tak cystickou – jedná se vždy o patologii a je nutno došetřit její příčinu.

## KAZUISTIKA 1

Dítě z 2. fyziologické gravidity, porod po termínu (41. t.g.), spontánně záhlavím, porodní hmotnost 3500 g, porodní délka 50 cm. Při ultrazvukovém vyšetření ledvin zjištěno v.s. krvácení do pravé nadledviny, v laboratoři mírná elevace NSE 22 ug/l (neuron specifická enoláza), katecholaminy v moči negativní. Dítě sledováno v pravidelných intervalech, v 6-ti měsících věku dochází k progresi nálezu na nadledvině vel. 25x18x15 mm – ložisko nehomogenního charakteru, ve střední části se susp. kalcifikacemi. Navíc patrna i vícečetná ložiska 5–6 mm v játrech. Laboratoř s elevací NSE na 50 ug/l, mírná elevace LDH (laktátdehydrogenasa). Provedeno CT břicha s nálezem hypodenzní hmoty v pravém suprarenálním prostoru a prevertebrálně, utlačující v. cava inferior, dále nalezeno další hyperdenzní ložisko v m. vastus intermedius. Doplněno vyšetření NMR, nález identický jako na CT, dále na NMR nalezeny 2 nová podkožní ložiska v oblasti loketních kloubů (později dourčena jako ložiska tukového charakteru, MIBG negativní). Kontrolní laboratoř s mírným poklesem NSE 35 ug/l, zvýšená hodnota

vanilmandlové kyseliny (VMA) a poměru VMA/kreatinin a HVA/kreatinin v moči. Indikována operační revize, peroperačně diagnostikován neuroblastom (primární tumor subtotálně exstirpován). Pooperačně provedena scintigrafie MIBG s pozitivním nálezem v retroperitoneu a v ložisku ve stehenním svalu. Jaterní ložiska diagnostikována jako hemangiomy (dle NMR). Trepanobiopsie negativní. Definitivní diagnosa: Neuroblastom špatně diferencovaný, klinické stadium 4 dle INSS (International Neuroblastoma Staging System), bez nálezu amplifikace MYCN onkogenu. Zahájena léčba chemoterapií, kompletní remise dosaženo za 6 měsíců od zahájení léčby.

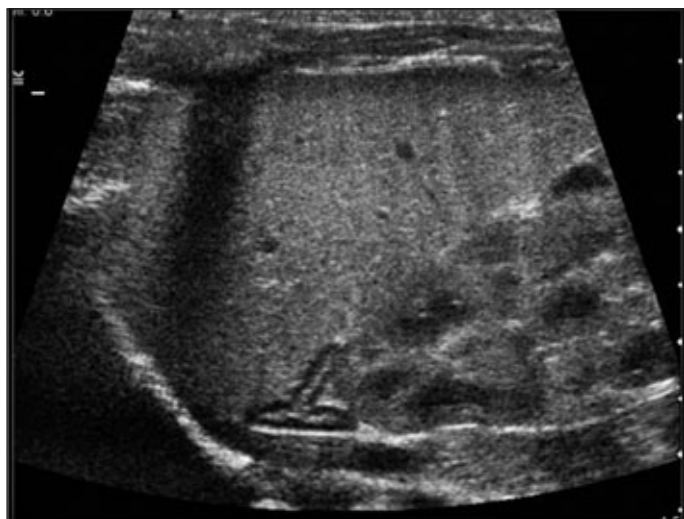
## KAZUISTIKA 2

Dítě z 1. gravidity, u matky diabetes mellitus II. typu s nutností inzulinoterapie. Porod ve 36. t.g., vakuumextrakcí. Protrahovaná poporodní adaptace, pupeční pH 7,18. Porodní hmotnost 4330 g (hypertrofie nad 95. percentil), porodní délka 54 cm, Apgar score 6-7-9 bb. Na novorozeneckém oddělení monitorace klinického stavu, zvyrazňující se bledest, tachypnoe, kontrolní ABR se známkami těžké kombinované acidost, hypoglykemie, hyperlaktacidémie. Přeloženo na intenzivní péči, intubace, 60 % kyslíku, zajištěn centrální vstup cestou umbilikální žíly, invazivní monitorace krevního tlaku. Pro hypotenzi indikována volumeterapie, podpora vasopresory. V laboratoři těžká anémie, podána transfuse de leukotizované ozářené erymasy, pro hypokoagulační stav substituce mrazenou plasmou. Provedeno ultrazvukové vyšetření mozku (bez patologie), břicha – nález oboustranného masivního krvácení do obou nadledvin, pravá velikosti 35,5 x 23 mm, levá 35,3 x 28 mm. Vzhledem k celkovému stavu zajištěna kortikoidy. Stav se stabilizuje, do 48 hodin vysazena vasopresorická podpora, extubována. Stav následně komplikován nozokomiální infekcí. V pravidelných intervalech kontrolován ultrazvukový nález, regrese krvácení jen minimální. Ve 3 týdnech propuštěna do domácí péče. Po propuštění ve sledování dětského endokrinologa, neurologa, sonografické ambulance. Úplná regrese nálezu v 11 měsících věku. Psychomotorický vývoj dítěte normální.

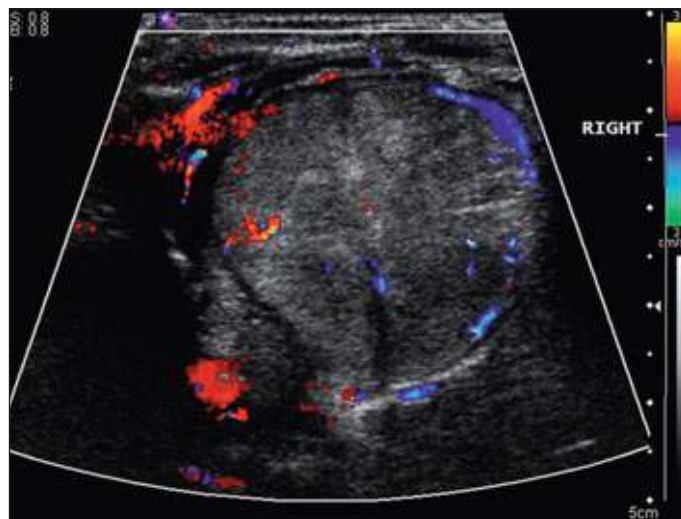
## PATOLOGIE NADLEDVIN

V naprosté většině případů je nález patologie nadledviny nálezem náhodným při screeningovém ultrazvukovém vyšetření ledvin. Jen malé procento patologií je již zachyceno prenatálně. Diferenciálně diagnosticky se může jednat nejčastěji o krvácení do nadledviny nebo neuroblastom, dále mesoblastický nefrom, adrenální či kortikální renální cysty, hydronefróza ledviny, raritně plicní sekvestr, absces nadledviny, ganglioneurom, ganglioneuroblastom (4, 5). V širší diferenciální diag-





Obr. 1. Fyziologické zobrazení pravé nadledviny novorozence



Obr. 2. Neuroblastom

nóze lze zmínit i kongenitální adrenální hyperplázii (CAH), i když zde jsou tvar a vrstvená struktura nadledviny spíše zachovány – při jasně vyšším objemu a hmotnosti nadledviny. Nález je oboustranný, délka nadledviny přesahuje 2 cm (17), její „skládané“ kontury mohou připomínat povrch mozku. Zásadní pro tuto diagnózu je laboratorní vyšetření hladiny 17-hydroxyprogesteronu z krve dítěte.

Krvácení do nadledvin se vyskytuje cca 1,7–1,9 případů/1000 porodů, až v 70% je postižena nadledvina pravá (v důsledku větší komprese nadledviny během porodu, tento tlak se přenáší na pravostrannou nadledvinou žílu a vede k vzestupu krevního tlaku v jejím lumen). Etiologie je nejasná, za predisponující faktory během porodu jsou považovány velký plod, porodní traumatismus, hypoxie, prolongovaný porod, po narození pak sepse, koagulopatie, trombocytopenie, renální venosní trombosa. (6, 7).

Neuroblastom je maligní nádor autonomního nervového systému, patří k nejčastějším nádorům novorozeneckého a kojeneckého věku. Může být detekovatelný i prenatálně v rámci pravidelného ultrazvukového screeningu těhotných. Jeho prognosa závisí na věku pacienta, rozsahu onemocnění a biologických vlastnostech nádoru (1). S cílem zajistit časnou detekci nižších klinických stádií neuroblastomu proběhlo v některých zemích (Japonsko, Kanada) screeningové vyšetření – stanovením kyseliny vanilmandlové a homovanilové v moči, a to ve 3 týdnech a 6 měsících věku dítěte. Cílem bylo zjistit, zda vyšetření sníží mortalitu na toto onemocnění. Screening sice vedl ke zvýšení zachytu dětí s neuroblastom, převážně se ale jednalo o děti s lokalizovaným onemocněním, u kterých, vzhledem k věku dítěte v době zachytu onemocnění, lze předpokládat velmi příznivé biologické vlastnosti a tendenci ke spontánní regresí. Incidenci pokročilých onemocnění, spojených s vyšším věkem a špatnou prognosou, se díky screeningu snížit nepodařilo. Původní předpoklad, že časný zachyt neuroblastomu povede ke snížení mortality na toto onemocnění v pozdějším věku, se neprokázal. Naopak screeningový zachyt lézí, které by jinak zůstaly klinicky němé, vedl u řady dětí k provedení zbytečných diagnostických a terapeutických procesů, které bohužel v řadě případů měly i fatální následky (komplikace celkové anestezie, komplikace chirurgických výkonů) (18, 19).

## DIAGNOSTIKA, DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA

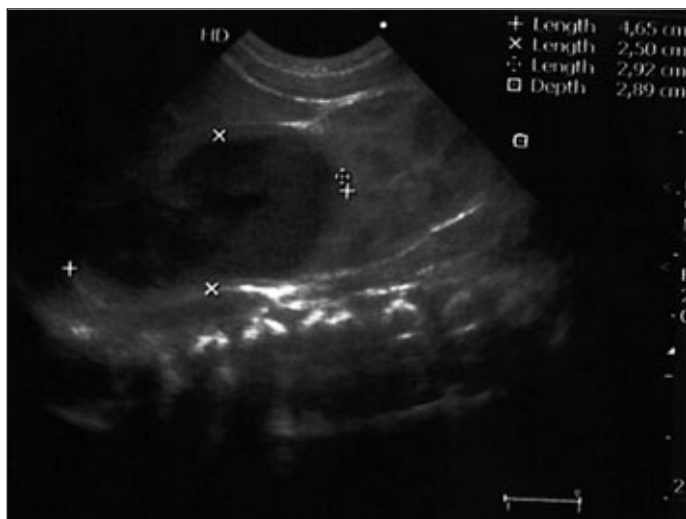
Základní diagnostickou metodou je sonografie. U krvácení do nadledvin může být sonografický obraz různorodý, záleží na stadiu krvácení. U čerstvého krvácení je nadledvina hyperechogenní echostruktury, postupně se stává smíšeně echogenní až anechogenní (resorbující se hematoma). Při použití dopplerovského zobrazení není detekovatelný žádný průtok (avaskulární léze). Důležité je, že se ultrazvukový obraz v čase mění. Při pravidelných kontrolách (a 1–2 týdny) dochází k postupnému zmenšování nálezu, jako reziduum pak můžeme nalézt drobné

kalcifikace. Doba resorpce je různá, jsou popsány případy až do jednoho roku věku (8, 9, 10). V případě neuroblastomu se obvykle jedná o homogenní solidní ložisko, ale může být i smíšeně echogenní (solidně – cystický útvar) či čistě cystická forma neuroblastomu. Při použití dopplerovského vyšetření pak můžeme (v případě cystického neuroblastomu nemusíme) prokázat síť drobných cév, které vyživují tumor (hypervaskularizovaná komplexní léze). Při pravidelných kontrolách se ložisko zpravidla zmenšuje, nemění svoji echogenitu. Až v 85% jsou patrné kalcifikace již při prvním sonografickém vyšetření a diagnóza neuroblastomu se stává daleko více pravděpodobná (4, 9, 11, 17).

Z uvedeného vyplývá, že sonografický nález patologií nadledvin není zcela jednoznačný a je důležité ho vždy dát do souvislosti s anamnestickými údaji (prenatální screening, porod, poporodní adaptace, onemocnění matky – preeklampsie, sekundární hypertenze u matky v důsledku zvýšených katecholaminů v jejím oběhu) a klinickým vyšetřením pacienta (známky infekce, anémie, hyperbilirubinémie, skrotální hematoma). Můžeme se opřít i o nálezy biochemické – tumor markery (NSE – neuron specifická enoláza, LDH – laktát dehydrogenáza, ferritin), 24hodinový sběr moči k detekci zvýšené exkrece katecholaminů (kyselina vanilmandlová a homovanilová), i když ani tyto hodnoty nemusí být vždy patologické (např. u cystického neuroblastomu) (5, 7, 12).

Pokud zůstává nejistota v původu ložiska, měla by být doplněna další vyšetření ke zjištění původu nálezu – zobrazení magnetickou rezonancí, computerovou tomografií, vysoce senzitivní je scintigrafie MIBG (metajódbenzylguanidin) (7).

Častá otázka je, jak dlouho a jak velké ložisko nejasné geneze pouze sledovat a kdy už pacienta odeslat na pracoviště vyššího typu. V současné době je doporučeno sledovat děti s lokalizovanou adrenální lézí během novorozeneckého období, ať už cystické nebo solidní konfigurace. Důležitou roli hraje i velikost nálezu. Někteří autoři uvádějí jako bezpečnou velikost do 30 mm (13), jiní až do 5 cm v průměru. Vždy by měl být pacient sledován v pravidelných intervalech, v případě ultrazvukového vyšetření je za vhodný interval považována doba 1–2 týdnů. Samozřejmostí je vyšetření vstupních krevních testů (krevní obraz, biochemický profil, laktátdehydrogenáza, neuron specifická enoláza, 24 hodinové sběry moči na katecholaminy). V případě, že původně solidní léze postupně kolikuje, zmenšuje se, pak se jedná s nejvyšší pravděpodobností o krvácení. I přes to by měl být pacient sledován do úplné regrese nálezu a měly by být zopakovány laboratorní testy (krevní testy, sběry moče). V případě, že se léze nezmenšuje, nebo naopak se dokonce zvětšuje, je nutností odeslat pacienta na specializované pracoviště dětské onkologie a doplnit kromě kontrolních laboratorních testů i další vyšetření k potvrzení či vyloučení diagnózy neuroblastomu a jeho metastáz (magnetická rezonance, scintigrafie, punkce kostní dřeně) (5, 13, 14). Jako kritéria k těmto dalším vyšetřením k odhalení možné progresy onemocnění a event. podstoupení chirurgickému výkonu jsou stanovená tato (Štěrba, 2002)



Obr. 3. Krvácení do nadledviny

- zvětšení velikosti tumoru o více jak 50% (prokázána dvěma vyšetřovacími metodami)
- prokazatelné a opakovaně zvýšení hodnot kyseliny vanilmandlové či homovanilové (i při stejné velikosti tumoru) nebo relativní zvýšení produkce kyseliny homovanilové v moči.

Otázkou, zda pouze strategie sledování léze nemůže být pro pacienta poškozující, se zabývalo několik studií. Je známo, že incidence neuroblastomu je v novorozeneckém a časném kojeneckém období daleko vyšší (zjištěna sekčně u kojenců pod 3 měsíce věku pitvaných pro jinou diagnózu než neuroblastom) ve srovnání s klinickou incidencí neuroblastomů diagnostikovaných a léčených u dětí dané věkové skupiny. Z toho vyplývá, že u naprosté většiny dětí dochází ke spontánní regresi (1). Navíc u dětí mladších 1 roku věku je resekce neuroblastomu spjata s významnými riziky jako je krvácení, infarkce střeva, poškození sleziny s následnou splenektomií, respirační selhání, poškození velkých cév, patologie střevní v důsledku vzniku adhezí. Proto strategie „wait and watch“, založená na pečlivé observaci a monitoraci vývoje léze pacienta má za cíl snížit tato rizika a komplikace vznikající při primární chirurgické intervenci. Podle japonských autorů na základě provedené studie (Arakawa et al., 2014) jsou kritériem k možné observaci velikost tumoru do 5 cm v průměru, nepřítomnost šíření nádoru do páteřního kanálu či velkých cév, hodnoty kyseliny vanilmandlové či homovanilové pod 50 ug/mg kreatininu a Evans stadium I a II. Expektační postup byl změněn za chirurgickou resekci v případě nárůstu průměru tumoru nad 5 cm, zvyšování hladiny kyseliny vanilmandlové a homovanilové v moči nad 50 ug/mg kreatininu (15).

## ZÁVĚR

Patologická léze nadledviny může být v době ultrazvukové diagnostiky náhodným nálezem a je nutné vzhledem k výše jmenovaným okolnostem tuto patologii sledovat, buď do spontánní regrese a vymizení nálezu nebo při zvětšování pak k odeslání na specializované pracoviště k diagnostice a následné léčbě. Z uvedených prací vyplývá, že i stanovení diagnózy neuroblastomu u dětí pod 1 rok věku nemusí bezprostředně znamenat chirurgickou resekci, nýbrž při splnění kritérií se může zvolit postup „wait and watch“, který může být pro dítě výhodnější.

## LITERATURA

- Štěrbá, J., Skotáková, J., Gál, P. a Múdry, P. Možnosti konzervativního postupu v léčbě kojenců s neuroblastomem nízkého rizika. *Čes-slov.Pediatr.* 2002, **57**(2), 72–74.
- Malinovský, L. a Páč, L. Nadledviny novorozence. *Základy systematické anatomie novorozence*. 1. Praha: Státní pedagogické nakladatelství, 1987, 203–206.
- Carroll, B. A., Oppenheimer, D. A., Yousem, S. Sonography of the normal neonatal adrenal gland. *Radiology*. 1983, **146**, 157–160.
- Schwärzler, P., J.-P. Bernard, M.-V. Senat a Y. Ville. Prenatal diagnosis of fetal adrenal masses: differentiation between hemorrhage and solid tumor by color Doppler sonography. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1999, **13**, 351–355.
- Nadler, E. P., Barksdale, E. M. Adrenal Masses in the Newborn. *Semin Pediatr Surg.* 2000, **9** (3), 156–164. DOI: 10.1053/spsu.2000.7560. ISSN 10558586. Dostupné také z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1055858600700151>
- Fang, S.-B., Lee, H.-Ch., Sheu, J.-Ch., Lo, Z.-J., Wu, B.-L. Prenatal sonographic detection of adrenal hemorrhage confirmed by postnatal surgery. *J Clin ultrasound.* 1999, **27** (4), 206–209.
- Doležel, Z., Jimramovský, T., Ráčilová, Z., Kadlčík, T., Rohanová, M., Skutková, L. Skrotální hematom – neobvyklý příznak krvácení do nadledvin. *Pediatr. praxi*, 2015; 16 (1): 42–44
- Kawashima, A., Sandler, C. M., Ernst, R. D., Takahashi, N., Roubidoux, M. A. Goldman, S. M., Fishman, E. K., Dunnick, N. R. Imaging of Nontraumatic Hemorrhage of the Adrenal gland. *Radio-graphic.* 1999, **19** (4), 949–963.
- Deeg, K. H., Bettendorf, U., Hofmann, V. Differential diagnosis of neonatal adrenal haemorrhage and congenital neuroblastoma by colour coded Doppler sonography and power Doppler Sonography. *Eur J Pediatr.* 1998, **157**, 294–297.
- Qureshi, U., Ahmad, N., Rasool, A., Choh, S. Neonatal adrenal hemorrhage presenting as late onset neonatal jaundice. *J indian Assoc Pediatr. Surg.* 2009, **14** (4), 221-. DOI: 10.4103/0971-9261.59607. ISSN 0971-9261. Dostupné také z: <http://www.jiaps.com/text.asp?2009/14/4/221/59607>
- Eo, H., Kim, J. H., Jang, K. M., Yoo, S.-Y., Lim, G.-Y., Kim, M.-Y., Kim, O.-H. Comparison of Clinico-Radiological Features between Congenital Cystic Neuroblastoma and Neonatal Adrenal Hemorrhagic Pseudocyst. *Korean J Radiol.* 2011, **12** (1), 52-. DOI: 10.3348/kjr.2011.12.1.52. ISSN 1229-6929. Dostupné také z: <http://synapse.koreamed.org/DOIx.php?id=10.3348/kjr.2011.12.1.52>
- Lin, B. J.-N., Lin, G.-J., Hung, I.-J., Hsueh, C. Prenatally detected tumor mass in adrenal gland. *J Pediatr. Surg.* 1999, **34** (11), 1620–1623.
- De Luca, J. L., Rousseau, T., Durand, C., Sagot, P., Sapin, E. Diagnostic and therapeutic dilemma with large prenatally detected cystic adrenal masses. *Fetal Diagn Ther.* 2002, **17**, 11–16.
- Fisher, Jonathan P. H. a Deborah A. Tweddle. Neonatal neuroblastoma. *Semin Fetal Neonat Med.* 2012, **17** (4), 207–215. DOI: 10.1016/j.siny.2012.05.002. ISSN 1744165x. Dostupné také z: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1744165X12000571>
- Arakawa, Ayumu et al. Long-Term Follow-Up Results of the Observation Program for Neuroblastoma Detected at 6-Month Mass screening. *J Pediatr.* 2014, **165**, 855–857.
- Dietrich, Christoph F. Nadledviny, *Ultrasonografie*. 5. přepracované a rozšířené vydání. Equilibria s.r.o., 2008, 235–243. ISBN 978-80-89284-20-7.
- Donnelly, Lane F. Adrenal abnormalities. *Diagnostic Imaging – Pediatrics*. 1. Vydání, Amirsys, Inc, 2009, s. 70-78. ISBN 978-1-4160-2333-3.
- Woods, William G., Tuchman, M., Robinson, L. L., Bernstein, M. et al. A population-based study of the usefulness of screening for neuroblastoma. *The Lancet.* 1996, (348), 1682–1687.
- Woods, William G., Gao, R.-N., Shuster, J. J. et al. Screening of Infants and Mortality Due to Neuroblastoma. *N Engl J Med.* 2002, **346**(14), 1041–1046. DOI: 10.1056/NEJMoa012387. ISSN 0028-4793.

MUDr. Hana Wiedermannová

Odd. Neonatologie FN Ostrava

Tř. 17. Listopadu 1790, 708 52 Ostrava-Poruba

Tel: 59 737 1401

Email: hana.wiedermannova@fno.cz



# Oční problémy u nedonošených dětí

Odehnal M., Malec J.

Oční klinika dětí a dospělých 2. LF UK a FN v Motole

## ABSTRAKT

Nedonošené děti mají signifikantně větší riziko vzniku různých očních onemocnění i očních vad oproti dětem narozeným v termínu. Klíčovými příklady jsou zrakové následky po těžkých formách ROP (retinopatie nedonošených), ale i úspěšně léčené děti pro ROP mohou být i za velmi pozdní dobu postiženy glaukomem nebo odchlípením sítnice. Pozornost ale zasluhuje daleko větší populace nedonošených dětí bez vzniku ROP nebo po proběhlé lehčí formě ROP. U těchto dětí nacházíme vyšší frekvenci tupozrakosti, strabismu, krátkozrakosti a jiných typů refrakčních vad. Na poruchách zrakových funkcí se jistě podílí i změny mozkových funkcí nedonošených dětí, byť tyto vazby nejsou ještě dobře zdokumentovány.

## ÚVOD

Neustále se vyvíjející a zlepšující se péče oboru neonatologie dovoluje přežít dětem s velmi nízkou nebo extrémně nízkou porodní hmotností a velmi nízkým gestačním věkem. Je skutečností, že u těchto dětí je vyšší riziko chronických nemocí, astmatu, ale i mozkových postižení, včetně poruch motoriky, slabších adaptačních nebo kognitivních dovedností i nárůst emocionálních problémů.

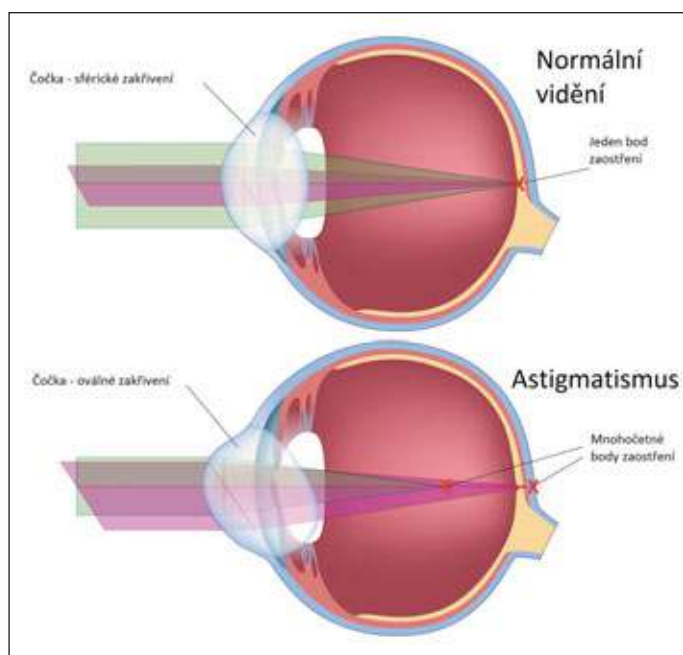
Oční problémy s dopadem na zrakové funkce u nedonošených dětí jsou četné a různorodé a mnohdy jsou spojeny s neurologickými afekcemi. V této souvislosti se již v 80 letech, po statisticky prokázané efektivitě kryoterapie sítnice v léčbě prahových forem retinopatie nedonošených (tzv. CRYO-ROP study), ukázalo, že oproti populaci nedonošených dětí bez ROP nebo u dětí s ROP lehčích forem (1. nebo 2. stupně) je u dětí s těžší formou ROP výrazně zvýšená incidence strabismu, nystagmu, dioptrických vad a také celkově výrazně snížená úroveň zrakové ostrosti. Například u dětí s porodní hmotností pod 1000 g je zraková ostrost s hodnotou pod 0,1 (decimální hodnota) až třikrát pravděpodobnější než u dětí narozených v termínu (normální hodnota je 1.0). U velmi nezralých dětí se na funkčních očních problémech podílí nejen změny po proběhlé nebo léčené ROP, ale je zde téměř pravidelně asociace s menším nebo větším postižením mozkových center.

Časem se ale ukázalo, že i u prematurních dětí s vyšší porodní hmotností resp. u dětí zralejších je obecně výrazně vyšší riziko vzniku refrakčních vad, strabismu, a jsme svědky postižení celé škály zrakových funkcí od defektů barevného vidění, snížené kontrastní citlivosti, poruch zorného pole a samozřejmě i narušení centrální zrakové ostrosti.

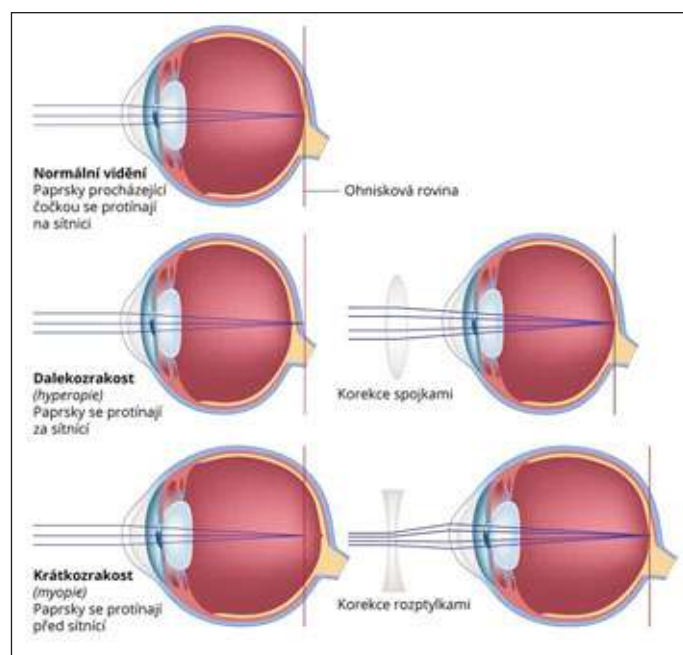
## VÝVOJ ZRAKOVÉHO ORGÁNU U NEDONOŠENÝCH DĚTÍ

Nedonošené dítě se ocitá předčasně v prostředí, které mu není vlastní. Intrauterinní perioda je důležitá pro jeho celkovou ochranu, růst a další stimulaci vývoje všech orgánů nevylučuje zrakový orgán. Britská Asociace perinatální medicíny uvádí jako hranici životaschopnosti (Threshold of viability) pro nedonošené děti 22. až 26. gestační týden. Právě v tomto období může docházet k různým změnám vývoje oka včetně vzniku a pozdějšímu vývoji retinopatie nedonošených. Zrakový orgán je, na rozdíl od mnoha jiných tělesných i smyslových orgánů, u dětí narozených v termínu relativně dobře anatomicky a částečně i funkčně vyvinut. Největší vývoj oka je patrný v období mezi 6. gestačním měsícem a porodem v termínu. Větší struktury oka lze diferencovat již od 7. gestačního týdne. Kolem 22. gestačního týdne má dítě vyvinuté oční struktury jako jsou uvea a skléra. Např. skléra, která je tvrdým obalem oka určujícím jeho tvar a chránící jej od zevních vlivů, je složena z 50 vrstev a v 6. intrauterinním měsíci je již plně vyvinutá. Další části oka jako je **rohovka, čočka a sítnice především její centrální část – makula** (resp. foveola což je místo nejostřejšího vidění), mají ale ještě dost času na plný vývoj. Základní struktury **rohovky** (důležitá refrakční (lomivá) část oka) se vyvíjí od 4. měsíce, ale zcela vyvinuté jsou teprve před porodem. Totéž platí o čočce, která se významně účastní na refrakci oka, akomodaci (zaostřování) a ovlivňuje tím i zrakovou ostrost.

Z pohledu **vývoje oka jako celku**, je první impuls k růstu mezi 16.–20. týdnem, poté mezi 28.–32. týdnem a finálně po 37. týdnu. Předozadní průměr tak u donošeného dítěte dosáhne 24 mm a transversální průměr 15 mm.



Astigmatismus



Dalekozrakost a krátkozrakost

**Incidence refrakčních vad u dětí nedonošených a narozených v termínu**

|                                        | Larsson<br>v termínu | Larsson<br>předč. nar. | O'Connor  | Holmstrom | Fledelius     | Darlow  |
|----------------------------------------|----------------------|------------------------|-----------|-----------|---------------|---------|
| Věk studované populace (roky)          | 10                   | 10                     | XII 10    | 2,5       | X 07          | VIII 07 |
| Myopie % (obsažené dioptrie)           | 11,1 (<0]            | 15,2 (<0)              | 18,9 (<0) | 10 (<0)   | 10,7 (<-0,25) | N (<0)  |
| Hypermetropie % (obsažené dioptrie)    | 0,9 (>3)             | 4,2 (>3)               | 6,6 (≥ 3) | 4 (>3)    | N             | 18 (>0) |
| Astigmatismus % (obsažené dioptrie)    | 4,1 (≥1)             | 44 (≥1]                | 13,7 (≥1) | 26 (≥1)   | 16 (>0)       | 11 (>0) |
| Anisotropie % (dioptrický rozdíl v SE) | 0,9 (≥1)             | 8,9 (≥1)               | 9 (≥1)    | 8,4 (≥1)  | 6 (≥2)        | N       |

Nepravidelné nezaznamenáno = N, sferický ekvivalent = SE

**VÝVOJ SÍTNICE**

**Sítnice** resp. její vrstvy (tři až čtyři) **neuronů** dostávají primární impuls růstu od makulární krajiny sítnice (centrum sítnice) a šíří se centripetálně (tzn. od makuly k optickému nervu – tvorba tzv. makulopapilárního svazečku). Sítnice má v 26. týdnu vytvořeny již všechny vrstvy neuronů a jejich mitotická aktivita končí ve 24. gestačním týdnu. Retinální povrch expanduje dále růstem a maturací a je ukončen až 3 týdny po porodu. Růst sítnice probíhá později pouze v periférii a lokalita centrální sítnice tzn. mezi makulou a papilou zrakového terče zůstává neměnná.

Změny v makulární krajině jsou vázány na vznik a vývoj ROP. Optická koherentní tomografie (v podstatě metoda zobrazující histologické vrstvy sítnice) prokázala změny v makulární krajině, jako je ztlustění centrální oblasti a naopak zmenšení a chybění foveolární vklesliny a to v důsledku i lehčí formy proběhlé ROP.

**VASKULOGENEZE A ANGIOGENEZE SÍTNICE**

Retinální vaskulogeneze se začíná tvořit již před 14. gestačním týdnem a to od papily zrakového terče směrem do periférie sítnice. Kolem

21. gestačního týdne je nahrazena angiogenezí, která je ukončena v den porodu.

**A. Oční změny u nedonošených dětí s těžkou formou ROP Retinopatie nedonošených**

Velké multicentrické studie jako byla CRYO-ROP studie (efektivita léčby ROP kryopexí sítnice) a později studie ETROP – (efektivita včasné léčby ROP), zjistily, že příčinou těžkých zrakových postižení (často na úrovni těžké slabozrakosti nebo slepoty) mají na svědomí druhotné oční léze sítnice jako jsou anomální trakční změny cév a vaziva v periférii sítnice, posun centrální krajiny sítnice (heterotopie makuly), různé typy odchlípení sítnice, trakční záhyby, ale i komplikovaná katarakta a atrofie optického nervu. Zároveň již tehdy upozorňovaly, že na anatomických změnách a potažmo pak funkčních změnách se podílí i porucha ve vývoji CNS včetně zpoždění jeho vývoje. Těžké formy ROP se koncentrují u dětí s velmi nízkou nebo extrémně nízkou porodní hmotností. Není u nich vzácností kombinace patologií u ROP s neurologickým postižením mozku. Při poškození CNS např. v rámci periventrikulární leukomalacie jsou v okcipitálních krajinách asfyxií poškozeny axony zrakové dráhy. Navíc všechny stupně periventrikulárních hemoragií



Infantilní esotropie u nedonošeného dítěte



Konvergentní šilhání – dívka narozená v 25. gestačním týdnu





Exotropie v dospělosti – pacient narozen v 31. gestačním týdnu

byly spojeny s neurologickým nálezem a často v kombinaci s očními změnami.

#### B. Oční změny u nedonošených dětí bez ROP nebo s lehkou formou ROP

Poslední dobou se kumulují poznatky, které se týkají jemnějších očních odlišností a to u nedonošených dětí bez ROP nebo u dětí s proběhlou lehčí až střední formou ROP.

#### VADY LOMIVOSTI – REFRAKČNÍ VADY – AMETROPIE

Donošené dítě se rodí s krátkou axiální délkou oka a proto je takové oko je mírně hypermetropické (dalekozraké). Primárně je tedy příčinou krátká předozadní osa oka, ale věkem dítěte se tato osa prodlužuje, oční čočka se oplošťuje a mění se refrakce (lomivost) oka. Výsledkem je emetropizace oka (dosažení nebo přiblížení se k nulové dioptrické hodnotě). U nedonošených dětí, paradoxně, i přes krátkou předozadní osu oka se vyskytuje častěji krátkozrakost, která je jinak charakteristická pro „delší oko“ (delší předozadní osa). Tato krátkozrakost (ale i jiné ametropie) u nedonošených dětí je typická a to nejen v období po narození, v batolecím a útlém dětství, ale i ve školním věku a přetrvává často do dospělosti.

#### TYPY KRÁTKOZRAKOSTI U NEDONOŠENÝCH DĚTÍ

**a) I. typ krátkozrakosti:** Nedonošené děti jsou krátkozraké již před porodem, ale tato krátkozrakost je v podstatě fyziologická a daná větším zakřivením rohovky, sférickým tvarem čočky spolu s mělkou přední komorou oka. Rohovka je téměř kompletně vytvořena již in utero-mezi 27–40. gestačním týdnem (oplošťuje se a zvětšuje se její průměr). U nedonošených dětí je vývoj rohovky ale náhle změněn a výsledkem je rohovka s vysokou lomivostí. Bylo také prokázáno, že teplotní deficit o 1 stupeň těmto dětem mění refrakci. U nedonošených dětí je čočka plošší oproti dětem narozeným v termínu. Pokud porovnáme nedonošené děti s dětmi narozenými v termínu tak nedonošené děti mají „krátké“ oko, které je ale proporční k jejich gestačnímu věku. Nedonošené děti mají ale větší lomivost (refrakci) rohovky oproti donošeným dětem. Tloušťka čočky je oproti donošeným dětem silnější 3,99 mm kontra 3,76 mm. Tyto parametry jsou ale víceméně fyziologické a úměrně gestačnímu věku při narození

**b) II. typ krátkozrakosti (MOP = myopia of prematurity):** Tzv. krátkozrakost nedonošených je způsobena zástavou resp. opožděním vývoje předního segmentu oka a to bez ohledu na vznik a průběh ROP. Znamky očních parametrů pro tuto myopie jsou krátká axiální délka oka k poměru lomivosti oka, mělká přední komora a tlustá čočka. Refrakce u dětí s mírnou formou ROP je podobná jako u dětí nedonošených bez ROP, ale obojí se liší od parametrů oka u dětí narozených v termínu.

**c) III. typ krátkozrakosti** vzniká sekundárně jako reakce na průběh těžší formy ROP a je výsledkem vlastního procesu onemocnění a není zřejmě ovlivněn léčbou. Tato krátkozrakost je ale na rozdíl od prvních dvou typů relativně stabilní v útlém dětství.

#### DALŠÍ DIOPTRICKÉ VADY U NEDONOŠENÝCH

Řada studií potvrdila zvýšenou incidenci nejen krátkozrakosti u nedonošených dětí, ale i zvýšenou incidenci hypermetropie a anisometropie oproti dětem narozeným v termínu.

Závěrečným konstatováním je to, že dioptrické vady u nedonošených jsou 4 x častější oproti dětem narozeným v termínu (29,6 % kontra 7,8 %).

#### STRABISMUS U NEDONOŠENÝCH DĚTÍ

Prevalence strabismu je významně vyšší v populaci nedonošených dětí, zvláště u dětí s velmi nízkou nebo extrémně nízkou porodní hmotností, ale způsob vzniku a vývoje jsou dodnes nejasné. U nedonošených dětí se vyskytují nejrůznější varianty šilhání (to je ale normální i v populaci donošených dětí), ale i přesto zde jsou rozdíly oproti dětem narozeným v termínu. Např. esotropie (konvergentní šilhání) v poměru ku exotropii (divergentní šilhání) má v populaci dětí s nízkou porodní poměr 1 : 1, na rozdíl od dětí narozených v termínu kde je poměr 3 : 1. Dalším příkladem jsou exotropie – divergentní šilhání. 12 % exotropií je u nedonošených dětí klasifikováno jako exotropie při pohledu do blízka, což je neobvyklý druh strabismu. Většina šilhajících dětí mají hypermetropii (dalekozrakost) ale značná část dětí nedonošených má krátkozrakost což není typická dioptrická vada u konvergentního šilhání. Tato fakta svědčí pro jinou etiologii strabismu u nedonošených dětí oproti dětem narozeným v termínu. Začátek šilhání se u nedonošených dětí vyskytuje od několika měsíců po narození až po mnoho dalších let, kdy je už dítě velké. Etiologie strabismu u nedonošených je velmi variabilní a velké studie se přiklání k multifaktoriálním příčinám. Zřetelnější etiologické faktory (i když ne vždy zcela prostudované) jsou cicatricózní (jizevnaté) formy ROP, refrakční vady, rodinná anamnéza, porodní hmotnost, anisometropie, kouření a etnikum. Celá řada dalších faktorů nemá příčinnou souvislost se strabismem. Poslední studie naznačují, že hlavní problém by mohl být v redukci objemu okcipitálních laloků mozku. Pokud se podíváme na specifické poruchy pohyblivosti (motility) očí, ty se vyskytují pouze ve 3 % (např. tzv. double elevator-palsy tzn. porucha pohyblivosti očí vzhůru spojenou s ptózou horního víčka, nebo poruchy pohyblivosti v základních pohledových směrech).

#### ZRAKOVÉ FUNKCE

##### Zraková ostrost (ZO)

Zrakové funkce lze přesně hodnotit až po skončení jejich vývoje. Jinak nelze spolehlivě odlišit absolutní deficit nebo opoždění ve vývoji zrakové ostrosti. Pouze VEP (vizuálně evokované potenciály) vyšetření může ukázat deficit zraku již od dětství až do dospělosti. Je samozřejmé, že těžké formy ROP nebo neurologické postižení evidentně přispívají k zrakovým změnám resp. k redukci zrakových funkcí, ale je řada jiných jemných nuancí a deficitů, které nevysvětlují klinické snížení ZO. Mezi ně patří změny po lehčí nebo střední ROP. Spekuluje se, že např. při léčbě světlem u novorozenecké žloutenky může být poškozen zrak nedonošeného dítěte nebo, že endotoxin vyplavený během intrauterinní infekce poškozuje zrakové funkce, sítnici nebo zrakový terč.

Neurologická onemocnění, např. ischemické mozkové léze, mohou poškodit vyvíjející se zrakové funkce. Zvláště intraventrikulární hemo-

ragie (dělí se do podle závažnosti krvácení do čtyř stupňů) v neonatální periodě (nejčastěji ve věku 32 týdnů a méně) se podílí na změnách zrakových funkcí bez ohledu zda jsou jiné oftalmologické problémy vyřešeny. Toto perinatální onemocnění může způsobit posthemoragický hydrocefalus s následným útlakem optické dráhy ať již je příčinou vlastní afekce nebo pooperační změny. U těchto dětí je centrální zraková ostrost zachována v normálních mezích pouze u 35 %, ale nacházíme i defekty zorného pole, zrakově percepčně – kognitivní potíže, nystagmus, strabismus a anomálie optického nervu (hypoplasie). Pro pokles centrální zrakové ostrosti se v této souvislosti užívá termínu CVI (central visual impairment) – tzn. poškození zraku z patologických změn v centrálním nervovém systému.

U ROP 5. stupně, tzn. stavu totálního trakčního odchlípení sítnice, se i po úspěšné vitrektomii a přes následné dobré anatomické poměry v oku nelze očekávat správný vývoj zrakových funkcí.

### Kontrastní citlivost

U nedonošených dětí, zvláště s nízkou porodní hmotností, je obecně snížena kontrastní citlivost a to i u dětí bez ROP či neurologických abnormalit. Kontrastní citlivost je důležitá komponenta zrakových funkcí a snad se uplatňuje při schopnosti číst. Jakou přesně hraje roli u nedonošených dětí zatím není zcela známo.

### Zorné pole

Poruchy zorného pole se vyskytují u dětí po léčbě ROP (narušení periferie sítnice po kryopexi nebo laserové fotokoagulaci) U kryoterapie je úbytek zorného pole cca 11 % a 15 % úbytku je u laserové terapie. Zorné pole bývá změněno u stavů po intraventrikulárních hemoragiích (zde se jedná ne o poškození sítnice, ale afekci zrakové dráhy v mozku).



Exotropie do blízka

### Barevné vidění

Cryo-ROP studie popisuje u 6letých dětí řadu dětí s deficitem barvocitu především ve škále modrožluté. Aktuální poznatky naznačují, že poruchy barvocitu postihují cca 5 % dospělých, kteří byli nedonošení. To není příliš velké číslo, ale je nutno dodat, že poruchy barvocitu se vyskytují u dětí nedonošených se sníženou zrakovou ostrostí.

### ZÁVĚR

Je skutečností, že děti které se rodí nedonošené zůstávají v podstatě „prematurní po celý život“. Jinými slovy i jejich zrakové funkce jsou změněny po celý život. Bylo již zmíněno, že předčasný porod náhle naruší unikátní nitroděložní prostředí, které podporuje a chrání dítě jako celek. Expozice různých škodlivých vlivů pak zvyšuje riziko onemocnění vlastních očních tkání včetně onemocnění zrakových drah. Oční změny jsou v této souvislosti různorodé i různě vážné, ale pro další prognózu platí dnes asi tato věta: „Důležitým prediktorem konečného vývoje zrakových funkcí je jakým způsobem dítě v postnatální periodě přibírá na tělesné hmotnosti.“

### LITERATURA

1. Casey, P. H., Whiteside-Mansell, L., Barrett, K., Bradley, R. H., Gargus, R. Impact of prenatal and/or postnatal growth problems in low birth weight preterm infants on school-age outcomes: an 8-year longitudinal evaluation. *Pediatrics* 2006; 118(3): 1078–1086.
2. Connor, A. R., Wilson C. M., Fielder, A. R. – Ophthalmological problems associated with preterm birth. *Eye*, 2007, 21, 1254–1260



Paralelní postavení do dálky

3. Dahl, L. B., Kaaresen, P. I., Tunby, J., Handegard, B. H., Kvernmo S, Ronning JA. Emotional, behavioral, social, and academic outcomes in adolescents born with very low birth weight. *Pediatrics* 2006; 118(2): e449–e459.
4. Hack, M., Flannery, D. J., Schluchter, M., Cartar, L., Borawski, E., Klein, N. Outcomes in young adulthood for very-low-birth-weight infants. *N Engl J Med* 2002; 346(3): 149–157.
5. Hack, M., Youngstrom, E. A., Cartar, L., Schluchter, M., Taylor, H. G., Flannery, D. et al. Behavioral outcomes and evidence of psychopathology among very low birth weight infants at age 20 years. *Pediatrics* 2004; 114(4): 932–940.
6. Jaakkola, J. J., Ahmed, P., Ieromnimon, A., Goepfert, P., Laiou, E., Quansah, R. et al. Preterm delivery and asthma: a systematic review and meta-analysis. *J Allergy Clin Immunol* 2006; 118(4): 823–830.
7. Platt, M. J., Cans, C., Johnson, A., Surman, G., Topp, M., Torrioli, M. G. et al. Trends in cerebral palsy among infants of very low birthweight (<1500 g) or born prematurely (<32 weeks) in 16 European centres: a database study. *Lancet* 2007; 369(9555): 43–50.
8. Richardson, D. K., Gray, J. E., Gortmaker, S. L., Goldmann, D. A., Pursley, D. M., McCormick, M. C. Declining severity adjusted mortality: evidence of improving neonatal intensive care. *Pediatrics* 1998; 102(4 Part 1): 889–901.
9. Vohr, B. R., Wright, L. L., Dusick, A. M., Mele, L., Verter, J., Steichen, J. J. et al. Neurodevelopmental and functional outcomes of extremely low birth weight infants in the National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network, 1993–1994. *Pediatrics* 2000; 105(6): 1216–1226.
10. Reijneveld, S. A., de Kleine, M. J., van Baar, A. L., Kollee, L. A., Verhaak, C. M., Verhulst, F. C. et al. Behavioural and emotional problems in very preterm and very low birthweight infants at age 5 years. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006; 91(6): F423–F428.

podpořeno CZ.2.16./3.1.00/24022  
MZ ČR RVO, FN v Motole 00064203





## NO-A NO Terapeutický přístroj

Dávkovací přístroj NO-A je určen pro aplikaci oxidu dusnatého (NO) do ventilačního okruhu v rámci intenzivní péče o pacienta. Přístroj umožňuje přesné a pohodlné dávkování NO a tím výrazně snižuje nutnost mimotělní membránové oxygenace. Oxid dusnatý je přidáván do respiračního plynu při léčbě novorozenců s plicním selháním s vysokým krevním tlakem v plicích. Kromě této aplikace je přístroj používán také v kardiokirurgii (onemocnění srdeční chlopně, transplantace srdce) k léčbě zvýšeného krevního tlaku pro zajištění dilatačního efektu krevních cév v plicích.

- integrovaný monitorovací modul
- režimy použití pro neonatologii, pediatrii, dospělé
- provoz s jednou nebo dvěma láhvemi s automatickým přepnutím bez přerušení dávkování
- nastavitelné parametry
  - cílová koncentrace
  - minutový objem 0,1 až 40 l/min
  - alarmové hodnoty NO, NO<sub>2</sub>
  - koncentrace vstupní směsi 50 až 1000 ppm NO
- normální dávkovací režim (kontinuální dávkování 0,1 - 99,9 ppm)
- rozšířený dávkovací režim pro elektronické měření průtoku
  - (13 µl/min – 17 l/min)
- integrovaná záložní dobíjecí baterie
- externí 12V zdroj pro mobilní aplikace



**MESSER**   
Gases for Life

Messer Technogas s. r. o.  
Zelený pruh 99  
140 02 Praha 4  
Tel.: +420 241 008 100  
info.cz@messergroup.com  
www.messer.cz

Odborné dotazy:  
Ing. Josef Heřmanský

Tel.: +420 241 008 220  
josef.hermsky@messergroup.com  
Part of the Messer World 

## Vzácnější příčina obstrukční uropatie

Skokanová M.<sup>1</sup>, Černý M.<sup>1</sup>, Matěcha J.<sup>1</sup>, Mužík M.<sup>1</sup>, Bláhová K.<sup>2</sup>, Kříž J.<sup>3</sup>, Prosová B.<sup>4</sup>, Bydžovská I.<sup>5</sup>

<sup>1</sup> Novorozenecké oddělení s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol

<sup>2</sup> Pediatrická klinika, 2. LF UK a FN Motol

<sup>3</sup> Klinika dětské chirurgie 2. LF UK a FN Motol

<sup>4</sup> Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol

<sup>5</sup> Gynekologicko-porodnické oddělení, Krajská nemocnice Liberec, a.s.

### ABSTRAKT

Cékoureterokéla, která prolubuje až před zevní genitál je poměrně vzácná diagnóza. Ještě výjimečnější se stává v případech, že se vyklenující cékoureterokéla zobrazí již prenatálně jako v naší kazuistice. U referované pacientky vznikla bilaterální hydronefróza na podkladě infravesikální obstrukce.

### ÚVOD

Ureterokéla je pseudocystická balónovitá dilatace a vyklenutí intracystické části močovodu (1). Uváděná incidence je 1:4000 živě narozených dětí (2). Ureterokély jsou většinou unilaterální s mírnou levostrannou preferencí (2). V 95 % případů se objevují spolu se zdvojeným dutým systémem (3). V případě cékoureterokély se ureter vyklenuje před přední ústí uretry a prenatální diagnostika je mnohdy z diferenciálně diagnostického hlediska obtížná (1).

### KAZUISTIKA

Při rutinním prenatálním ultrazvukovém (UZ) screeningu těhotné ženy ve 30. gestačním týdnu (g.t.) se u plodu zobrazil nález bilaterální hydronefrózy a blíže nediagnostikovaného cystického útvaru vyklenujícího se před zevní genitál (obr. 1, 2). Hydronefróza byla výraznější na pravé straně. Z tohoto důvodu bylo provedeno vyšetření magnetickou rezonancí (MR) ve 32. g.t. Zobrazil se megaureter resp. zdvojený ureter vpravo a cystický útvar vycházející z vulvy (obr. 3). Cysta byla jasně ohraničená, tenkostěnná, velikosti 18x16x22 mm a nezasahovala do malé pánve. Nález MR svědčil pro obstrukční uropatii, diferenciálně diagnosticky se uvažovalo o genitální malformaci s atrezií hymenu, urinomou či ureterokéle. Porod nastal v termínu, ve 38+6 g.t., narodilo se dítě ženského pohlaví, poporodní adaptace proběhla bez pozoruhodností. Před zevním genitálem byla viditelná slizniční výchlíпка v průměru 0,5 cm (obr. 4). Dítě močilo již na porodním sále, proud moči byl kontinuální a slizniční výchlíпка během diurézy neměnila svůj tvar. Druhý den po porodu bylo dítě vyšetřeno gynekologem, který předpokládal, že slizniční výchlíпка je kolabovaná, prenatálně zobrazovaná cysta a vychází z uretry, hymen byl obvyklého vzhledu. Postnatální UZ vyšetření potvrdilo hydronefrózu a megaureter vpravo. K další diagnostice a léčbě byla pacientka 6. den života přeložena na Pediatrickou kliniku. Bylo indikováno provedení mikční cystografie. Zavedení močového katétru proběhlo bez komplikací, močový měchýř měl hladce konturovanou stěnu s odpovídající kapacitou 50 ml. V bázi močového měchýře bylo patrné vyjasnění 12 mm v průměru, zasahující až do hrdla močového měchýře. Mikce byla volná, během ní se objevilo na pravé straně močového měchýře vyjasnění 12x7 mm. Pasivní ani aktivní vesikoureterální reflux (VUR) nebyl prokázán, postmikční reziduum nebylo významné. Bylo zřejmé, že jde o pravostrannou ureterokélu zasahující do hrdla močového měchýře, pravděpodobně i uretry (obr. 5). Po dohodě s urology byl navržen operační výkon, který proběhl 8. den života. Urolog potvrdil abnormální nález na zevním genitálu – na spodní straně meatu uretry byla slizniční plochá výchlíпка. Cystoskopie byla zcela volná, vlevo patrné simplexní uretrální ústí, vpravo bylo uretrální ústí nediferencovatelné. Byla provedena široká elektrodiscise kély v měchýři, periferní část kély byla částečně přerušena, ale totální odstranění nebylo možné, proto byla resekována jen její zevní část. Histolo-



Obr. 1. Prenatální UZ: bilaterální hydronefróza



Obr. 2. Prenatální UZ: cystický útvar před genitálem

gické vyšetření potvrdilo klinickou diagnózu ureterokély: centrum excidované polypózní sliznice bylo kryté dlaždicovým epitelem a v místě invaginace bylo vystlané pravidelným urotelem. V pooperačním období byl ponechán 4 dny močový katétr při současném antibiotickém krytí. Za 2 měsíce po operaci byla provedena dynamická scintigrafie ledvin. Cílem vyšetření bylo zjistit stranový podíl funkce ledvin a případně odlišit funkci horního a dolního zdvojeného systému vpravo. Vyšetření prokázalo celkově výrazně hypofunkční pravou ledvinu, relativní podíl ledvin na celkové tubulární funkci byl vlevo 85 %, vpravo 15 % (výpočet metodou plochy pod křivkou), vlevo 99 %, vpravo 1 % (metoda slope). Pro nedostatečné zobrazení parenchymu v časně fázi nebylo možné stanovit funkční podíl horního a dolního segmentu. Vlevo se zobrazila ledvina obvyklého tvaru s pozvolnějším odtokem moče z pánvičky a ureteru, pravděpodobně při hypotonii, s dostatečným odtokem po mikci při vertikalizaci. Ve 4 měsících života byla dívka vyšetřena magnetickou rezonancí (MR urografie). Vyšetření prokázalo zdvojený, dilatovaný a vinutý dutý systém vpravo. Téměř afunkční horní segment byl drénovaný kaudálněji ústícím ureterem. Ale i dolní segment měl reduko-



Obr. 3. Prenatální MRI: bilaterální hydronefróza, zdvojený dutý systém vpravo včetně ureteru

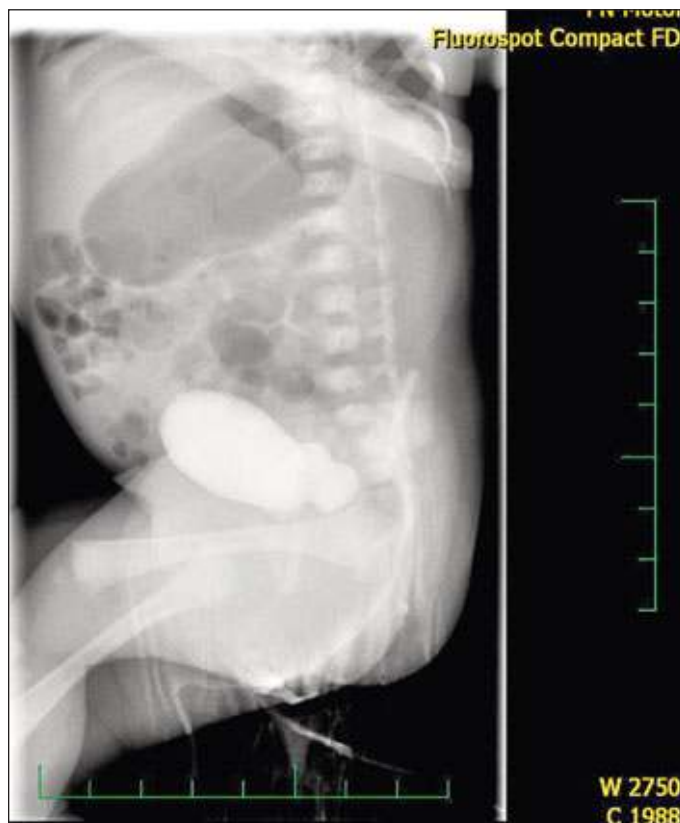
vaný parenchym, opožděné sycení a vylučování. Reziduum ureterokély již prokázáno nebylo. Vlevo byl prokázán zdvojený dutý systém a krátký ureter fissus, byla patrná mírná hydronefróza a hydroureter, nicméně bez známek městnání v dutém systému. V rámci vyšetření před anestézií byla provedena kontrola renálních funkcí, které nevykazovaly odchylky od normy: glomerulární filtrace (GFR) Cystatinu C: 1,77 ml/s/1,73m<sup>2</sup>, sérová hladina urey, kreatininu v normě, močový nález rovněž. Po opakovaném konziliu dětského urologa byl zatím nadále doporučen konzervativní postup včetně profylaktického podávání antibiotika. Další chirurgická intervence není vzhledem k výrazně snížené funkci pravé zdvojené ledviny t. č. aktuální, za 3 měsíce bude provedeno kontrolní izotopové vyšetření k určení případných funkčních změn.

## DISKUSE

Ureterokéla se zakládá již v embryonálním stadiu. Nejvíce akceptovaná teorie předpokládá obstrukci ureterálního ústí neúplně perforovanou, primitivní, tenkou, ureterovesikální Chwallovou membránou (2). Tato abnormalita způsobí dilataci ureteru a jeho vyklenutí jako pseudocystický, balónovitý útvar do močového měchýře (1). Množství prenatálně zjištěných ureterokél se díky rutinním UZ vyšetřením zvýšilo. Pozdější diagnostika je především na základě komplikací, které ji doprovázejí. Ty jsou značně variabilní od infekce přes projevy obstrukce různého stadia až po selhávající ledviny (4). Ureterokély se dle lokalizace dělí na intravezikální (ortotopické), které se nacházejí celým svým objemem v močovém měchýři, a extravasikální (ektopické), prolabující do hrdla močového měchýře nebo až do uretry (2). Ektopické ureterokély



Obr. 4. Genitál s patrnou cékoureterokélou



Obr. 5. MCG: ureterokéla vpravo

jsou diagnostikovány častěji u duplexního vývodného systému a většinou je postižen horní segment ledviny (5). Dalším dělením lze obě kategorie rozdělit na stenotické (velmi malé, těžce identifikovatelné ústí), sfinkterické (ureterokéla vyskytující se v místě ureterálního sfinkteru), cékoureterokély (kaudální pokračování ureterokély až do uretry) a slepé ureterokély, na jejichž konci je atrofovaný ureter (1). V některých případech velikost ureterokély umožňuje její prolaps skrze močovou



trubicí až před genitál, kde se v průběhu mikce může plnit a vytvářet cystický nebo tumorózní útvar. Většinou je diagnostikována již v novorozeneckém/dětském věku, ale jsou popsány případy, kdy se první symptom objevil až u dospělého člověka do té doby bez zdravotních problémů (6). Na postnatální diagnostiku se využívá rutinně UZ vyšetření, které ale může být falešně negativní z různých důvodů. Proto je vhodnější diagnostiku doplnit některou z následujících zobrazovacích metod: mikční cystoureterotografie, MR urografie nebo nukleární zobrazovací metody. Pro léčbu je nutné znát specifické anatomické poměry pacienta, aby se zamezilo komplikacím (4). Léčba většinou vyžaduje operační intervenci. Její radikálnost je odvislá od druhu ureterokély a přidružených komplikací (7). Současným trendem je snaha o co možná nejvíce konzervativní přístup. Téměř 50% případů je možné vyřešit endoskopickou operací, radikální nefrektomie není doporučována (4).

## ZÁVĚR

Většina ureterokél se diagnostikuje prenatálně či v novorozeneckém období. Mělo by se na ně myslet při každé hydronefróze nebo rozšíření kalichopánvičkového systému. Při prenatálním nálezu cystického nebo tumorózního útvaru urogenitální soustavy je diferenciální diagnostika náročná. Ureterokéla se může klinicky projevovat různě – od asymptomatické ureterokély až po selhávající ledviny. K přesné diagnostice je nutné podstoupit další zobrazovací metody jako je MR nebo metody nukleární medicíny. Po sumarizaci klinického stavu s diagnózou konkrétního druhu ureterokély se může stanovit léčba, která zahrnuje možnosti od konzervativního sledování pacienta až po radikální chirurgické výkony (hemi-/nefrektomie).

Podpořeno MZ ČR – RVO, FN v Motole 00064203.

## LITERATURA

- 1 Ameh, E., Bickler, S., Lakhoo, K., Nwomeh, B., Poenaru, D. et al. *Paediatric Surgery: A Comprehensive Text For Africa*, 2010, s. 518–522, ISBN-13 #978-1-60189-091-7, [cit. 3-6-2017], dostupné na internetu: <[http://www.global-help.org/publications/books/help\\_pedsurgeryafrica90.pdf](http://www.global-help.org/publications/books/help_pedsurgeryafrica90.pdf)>
- 2 Cooper, C. S. *Ureterocele*, Medscape, 2015, [cit. 3-6-2017], dostupné na internetu: <<http://emedicine.medscape.com/article/451105-overview#a6>>
- 3 Méndez-Gallart, R., Estévez-Martínez, E., Rodríguez-Barca, P., García-Palacios, M., Bautista-Casasnovas, A. Prolapsed cecoureterocele presented as a prenatal genital mass: A urological challenge. In *Can Urol Assoc J*, 7 (11-12), 2013, s. 757-760, DOI: 10.5489/cuaj.497. ISSN 1920–1214, [cit. 3-6-2017], dostupné na internetu: <<http://cuaj.ca/index.php/journal/article/view/497>>.
- 4 Chowdhary, S. K., Kandpal, D. K., Sibal, A., & Srivastava, R. N. Management of complicated ureteroceles: Different modalities of treatment and long-term outcome. *J Indian Assoc Pediatr Surg*, 19 (3), 2014, s. 156-161, DOI: 10.4103/0971-9261.136471. ISSN 0971-9261, [cit. 3-6-2017], dostupné na internetu: <<http://www.jiaps.com/text.asp?2014/19/3/156/136471>>.
- 5 Baskin, L. S. *Ureterocele*, 2016, [cit. 3-6-2017], dostupné na internetu: <<https://www.uptodate.com/contents/ureterocele>>.
- 6 Florian L., Stefan P., Mark M. A prolapsed cecoureterocele in an adult treated conservatively: Highly rare, but existent. *Case Rep Uro*, 19 (3), 2014, s. 156–158, [cit. 3-6-2017], dostupné na internetu: <<https://www.hindawi.com/journals/criu/2016/5049072/>>.

MUDr. Martina Skokanová  
Novorozenecké oddělení s JIRP,  
Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol  
Úvalu 84  
150 06 Praha 5  
Martina.Skokanova@fnmotol.cz  
tel.: 727 901 886

# fabian

## Novorozenecké ventilátory a generátory Infant Flow nCPAP

### ochrana nezralých plic

protektivní ventilace nezralých plic díky optimalizaci objemu. Garance dechového objemu ve všech režimech včetně HFO

### automatická úprava $\text{FiO}_2$

Closed Loop oxygenace PRICO kontinuálně reguluje koncentraci kyslíku v bezpečném rozmezí dle monitorované hodnoty  $\text{SpO}_2$

### HFO ventilace

aktivní membránová technologie Acutronic poskytuje výjimečný výkon (až do 20 kg hmotnosti) a je přitom nezvykle tichá

### neinvazivní ventilace

jen ventilátory fabian nabízí Infant Flow® nCPAP + DuoPAP s automatickou kompenzací úniku a  $\text{O}_2$  terapii - HFNC

### mobilita & transport

integrováný akumulátor zabezpečí provoz ventilátoru bez vnějšího zdroje. Fabian je tak dokonale vybaven pro transport v rámci nemocnice i mimo ni



# Případ extrémně nezralých dvojčat s cystickou fibrózou

Mocková A.,<sup>1</sup> Čadová M.<sup>1</sup>, Matas M.<sup>1</sup>, Dort J.<sup>1</sup>, Kreslová M.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Neonatologické oddělení, Fakultní nemocnice Plzeň

<sup>2</sup> Dětská klinika, Fakultní nemocnice Plzeň

## SOUHRN

V kazuistice je popsán vzácný případ manifestace cystické fibrózy u extrémně nezralých dvojčat, narozených ve 27. týdnu gestace. Popis případu je doplněn o literární současné poznatky o cystické fibróze u donošených i nedonošených novorozenců.

**Klíčová slova:** cystická fibróza – novorozenec – prematurita – mekoniový ileus.

## ÚVOD

Cystická fibróza (CF) patří k nejčastějším autozomálně recesivním onemocněním kavkazské rasy. Incidence CF v novorozeneckém laboratorním screeningu je udávána 1 : 6500 (v České republice 1 : 4500), dosud bylo objeveno více než 1800 patogenních mutací (1). Podstatou onemocnění je mutace v CFTR genu na dlouhém raménku 7. chromozomu (7q31.2). Tento gen kóduje CFTR protein (cystic fibrosis transmembrane regulator, transmembránový regulátor vodivosti), který primárně slouží jako chloridový kanál na apikální membráně buněk v potních žlázách, dýchacích cestách či pankreatu. Na základě absence či funkční poruchy zmíněného kanálu jsou chloridové ionty nedostatečně secernovány na buněčný povrch a naopak do buněk je zvýšen absorbován sodík společně s vodou. V důsledku dochází ke změně skladby a viskozity sekretů v postižených orgánech a k většině klinických obtíží u pacientů s CF. Nejčastěji bývá diagnóza stanovena v kojeneckém a batolecím věku a u většiny pacientů se choroba manifestuje postupným rozvojem chronického plicního onemocnění, známkami pankreatické insuficience a je potvrzena zvýšenou koncentrací chloridů v potu nad 60 mmol/l či molekulárně genetickým vyšetřením genu CFTR.

V následné kazuistice prezentujeme případ extrémně nezralých dvojčat, u kterých byla diagnóza CF stanovena ve 2. týdnu života.

## POPIS PŘÍPADU

V červnu 2016 byla na neonatologickou JIRP přijata extrémně nezralá bichoriální biamniální dvojčata z řádně sledované rizikové gravidity 27-té primigravidy primipary. Matka dětí byla zdravá, otec dětí byl sledován pro Crohnovu chorobu, širší rodinná anamnéza byla bez nápadností. Pro hrozící hypoxii a parciální abrupci placenty u plodu A byla gravidita ukončena akutním císařským řezem v gestačním týdnu 27+0, maturace plic plodů nebyla dokončena. Porodní hmotnost **dvojčete A** byla 1140g, délka 37 cm, skóre Apgarové 8-9-9, hodnota pupečnickového pH 7,36, porodní hmotnost **dvojčete B** byla 1060g, délka 37 cm, skóre Apgarové 5-8-8, hodnota pupečnickového pH 7,36. Klinické známky RDS s nutností oxygenoterapie s FiO<sub>2</sub> 0,30 byly přítomny u obou dětí a byly indikací k aplikaci surfaktantu, poté bylo pokračováno v neinvazivní ventilační podpoře po dobu 29 dní (u dvojčete B 24 dní). Iniciální RTG plic prokázaly obraz hyalinních membrán. Přítomnost adnatní infekce nebyla zjištěna, kulturační vyšetření neodhalilo patogenní flóru. Při sonografickém vyšetření CNS bylo zjištěno u obou chlapců intraventrikulární krvácení 1. stupně vpravo a 2. stupně vlevo, sonografie nitrobřišních orgánů byla v normě.

V prvním týdnu života dětí byly pokusy o zavedení enterální výživy neúspěšné. I při podávání glycerinových čípků u dvojčete A smolka neodešla, u dvojčete B odešlo jedenkrát pouze minimální množství tužší smolky. Ve věku 7 dnů jsme proto provedli u obou chlapců grafické vyšetření trávicí soustavy. U dvojčete A byl nalezen užší aborální tračník při inaktivitě a širší vinutá orální část tračníku s větším množstvím stolice, jiná anatomická anomálie nebyla nalezena. Po provedeném vyšetření došlo k odchodu většího množství smolky. U dvojčete B bylo při irrigoskopii diagnostikováno mikrokolon a během vyšetření došlo k úniku kontrastní látky mimo střevní lumen. Byla indikována akutní laparoto-

mie se založením pravostranné ileostomie. Peroperačně byl zjištěn **mekoniový ileus** s pevně lpící smolkou. Výkon proběhl bez komplikací, chlapec byl extubován druhý den po operaci. Během operace byl zajištěn kombinací antibiotik (Ampicilin, Gentamicin, Metranidazol).

Pro horší toleranci enterální stravy byly nutriční potřeby dětí v prvních týdnech kryty především parenterálním přívodem živin cestou splavného žilního centrálního katetru. Anémie z nezralosti byla u obou dětí korigována krevními převody (celkem 3x), hypoproteinemii jsme upravovali opakovanými aplikacemi plasmy.

Další komplikací u dvojčete A představoval klinicky a echokardiograficky významný **perzistující ductus arteriosus (PDA)**. Po dvou neúspěšných farmakologických pokusech o jeho uzavření ibuprofenem bylo přistoupeno k ligaci dučeje ve věku 3 týdnů dítěte. Výkon proběhl bez komplikací. U dvojčete B byla aplikace dvou farmakologických protokolů k uzavření PDA úspěšná.

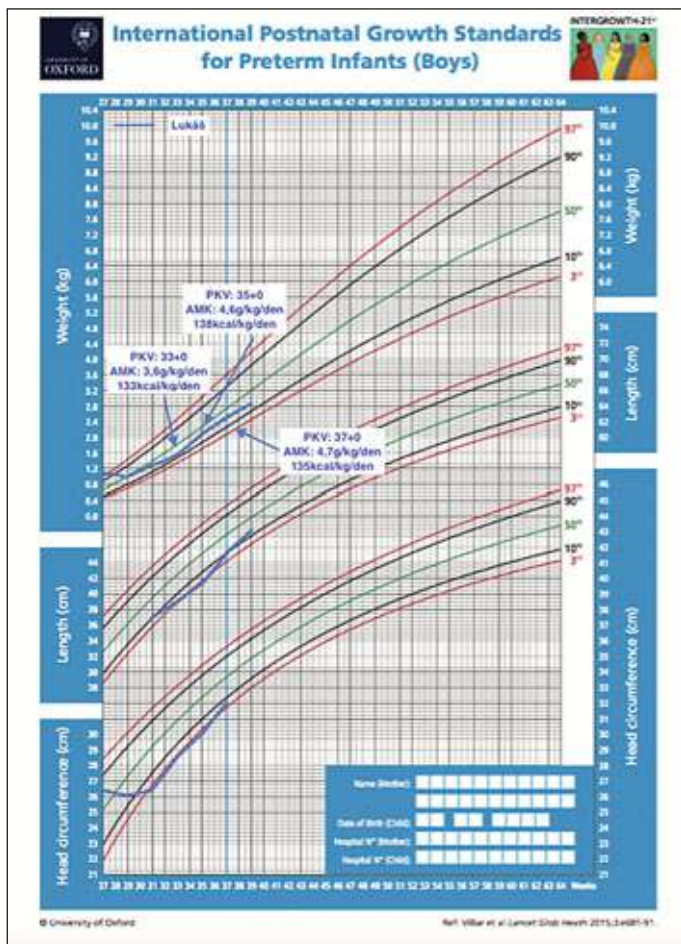
Dalším operativním zákrokem byla u dvojčete A hernioplastika levostranné tříselné kýly, provedená ve věku 82 dní v celkové anestezii. Operační výkon i pooperační období proběhly bez problémů.

Snaha o obnovení kontinuity gastrointestinálního traktu u dvojčete B během hospitalizace na Neonatologickém oddělení byla neúspěšná. Při předoperační irrigoskopii ve věku 76 dní dítěte došlo k opětovnému úniku kontrastní látky mimo střevní lumen na základě drobné perforace levého tračníku. Následně byla provedena urgentní revize a toaleta dutiny břišní v ATB cloně. Pooperační období proběhlo bez komplikací. Vzhledem k recidivě perforace stěny tračníku, pravděpodobně tangerovaného základní chorobou, bylo rozhodnuto o odložení definitivního řešení pravostranné ileostomie dítěte do pozdějšího věku.

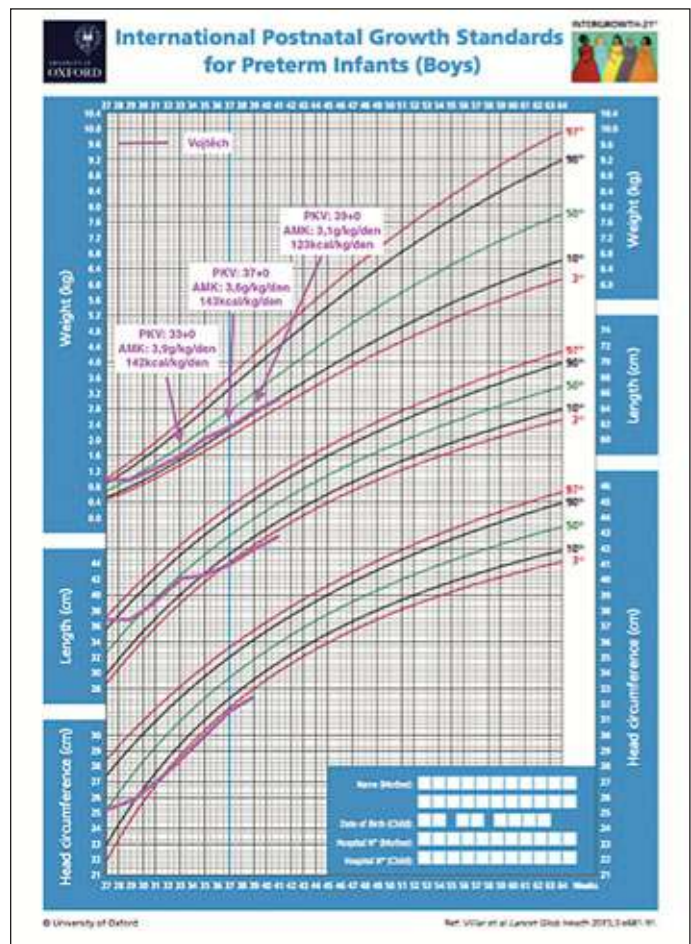
Vysvětlení protrahovaných problémů se střevní pasáží u obou chlapců přinesl výsledek novorozeneckého screeningu cystické fibrózy, který prokázal zvýšenou hladinu imunoreaktivního trypsinogenu nad stanovenou cut – off hodnotu. Následně molekulárně genetické vyšetřením genu CFTR z venózní krve dětí potvrdilo u obou dětí nález mutace delta F 508 v homozygotní formě. Výrazně snížená hodnota pankreatické elastázy 1 ve stolici (<15 ug/l) u obou novorozenců svědčila pro jejich závažnou insuficienci zevně sekretorické funkce pankreatu. Vzhledem k základnímu onemocnění a dlouhodobé intoleranci stravy byli chlapci postupně převedeni na vysoce hydrolyzovanou enterální formuli na bázi aminokyselin s přídatkem energeticky bohaté, nutričně kompletní tekuté výživy (obsah energie 100 kcal / 100 ml). Současně byla zahájena substituce pankreatických enzymů ve formě acidorezistentních mikropolet (preparát Kreon 10 000 j), dávky byly upravovány dle množství přijatého mléka a charakteru stolic. Při uvedených opatřeních měla od 4. týdne hospitalizace hmotnostní křivka obou dětí vzestupný charakter (graf č. 1a 2) a u žádného z dětí se v dalším průběhu nevyskytly příznaky malabsorpce. Během hospitalizace byla prováděna u obou dětí prevence osteopatie nedonošených, na RTG zápěstí dětí nebyly přítomny známky významné kostní patologie. Suplementace kalciofosfatových kapslí byla doporučena i po propuštění.

Na RTG snímku plic chlapců před dimisi přetrvávala výraznější bronchovaskulární kresba centrálně, děti byly v době propuštění z Neonatologického oddělení bez dechových potíží, nebyly osídleny patogenní flórou, asociovanou s CF. Hmotnostní křivky dětí měly vzestupný cha-





Graf č. 1. Růstový graf – Lukáš, dvojče A



Graf č. 2. Růstový graf – Vojtěch, dvojče B

rakter, stolice obou dětí byla kašovitá, bez známek steatorey. Matka absolvovala část hospitalizace s dětmi a byla zacvičena v ošetřování, podávání pankreatických enzymů a dechové RHC dětí.

V celkově dobrém klinickém stavu bylo dvojče A propuštěno do domácí péče ve věku 11 týdnů, jeho bratr byl dimittován s pravostrannou ileostomií o dva týdny později. Od propuštění z Neonatologického oddělení FN jsou dvojčata dispenzarizována v respirační poradně Dětské kliniky FN Plzeň, která je současně jedním z regionálních CF center v České republice.

Ve věku 4 měsíců byli oba chlapci s matkou přijati na Dětskou kliniku FN k edukačnímu pobytu a zácvičku v respirační fyzioterapii. U dvojčete A byla během hospitalizace provedena antibiotická terapie aminopenicilinem pro kultivační nález *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli* a *Klebsiella pneumoniae* ve sputu. Klinický stav dvojčete B byl komplikován rozvojem hepatopatie a konjugované hyperbilirubinémie s intolerancí stravy. Dítě bylo následně hospitalizováno na dětské klinice v FN Motol v Praze. Sonografické vyšetření jater dítěte prokázalo dilataci žlučových cest, která odezněla při léčbě kyselinou ursodeoxycholovou. Současně byla u chlapce diagnostikována aktivní cytomegalovirová infekce a zahájena léčba ganciklovirem v celkové délce 21 dní. V následujících 2 měsících došlo i u tohoto dvojčete ke kolonizaci *Staphylococcus aureus* vyžadující přelčení Sumetrolimem. Od 8 měsíců věku jsou oba chlapci léčeni inhalačními kortikoidy. Obě děti zůstávají v ambulantním sledování specializovaných pracovišť (dětský pneumolog, Centrum vývojové péče Neonatologického oddělení).

## DISKUZE

Po stanovení diagnózy zmínění dva chlapci rozšířili skupinu 603 žijících pacientů s CF v České republice, kteří byli registrováni v celostátní a evropské databázi nemocných s CF (European Cystic fibrosis Soci-

ety Patient Registry) v roce 2016. Dle údajů, prezentovaných na konferenci RECYF v Praze v listopadu 2016, tvoří děti mladší 18 let 53 % všech pacientů s CF v České republice. V roce 2016 bylo verifikováno 17 nových pacientů s CF. Předpokládáme, že naši pacienti jsou současně gestačně nejmladšími pacienty s CF, kteří byli v posledních letech v České republice diagnostikováni.

Zavedením celostátního novorozeneckého screeningu cystické fibrózy v České republice v roce 2009 došlo k posunutí diagnostiky této choroby do časnějšího období a tím k detekci ještě asymptomatických pacientů. V současné době je u nás používán třístupňový screeningový model, který spočívá ve stanovení **imunoreaktivního trypsinogenu (IRT)** ze suché kapky v rámci novorozeneckého laboratorního screeningu. V případě nálezu pozitivit IRT následuje DNA analýza nejfrekventnějších mutací genu CFTR v těže suché kapce krve, ve které byl detekován zvýšený IRT. Nález jedné nebo dvou CF mutací je indikací k provedení **potního testu** v centrech, určených příslušným Metodickým pokynem Ministerstva zdravotnictví ČR (2).

Interpretace získaných výsledků má v raných obdobích věku své limity. Některé práce popisují elevaci IRT u non CF – novorozenců po porodní asfyxii či s vrozenými infekcemi (3). Je známo, že hodnota chloridů v potu u zdravých novorozenců klesá v průběhu v prvních týdnech života. Dle studie, publikované v *Pediatric Pulmonology* byla v prvních 7 dnech byla průměrná hodnota chloridů v potu  $23,3 \pm 5,7$  mmol/l, po 6 týdnech věku činila již  $13,1 \pm 7,4$  mmol/l (4).

I když je screening CF součástí novorozeneckého screeningu mnoha zemí světa, v odborné literatuře existují pouze sporadické informace o incidenci CF a průběhu nemoci u nezralých novorozenců. Hlavní důvodem je i skutečnost, že údaj gestačního stáří dětí s CF není povinnou součástí databázi pacientů s CF. V USA CF registru byl údaj o gestačním stáří pacientů zaveden v roce 2010 a rozděluje novorozence pouze na donošené a nedonošené (pod 37. týden gestace). Dle tohoto registru

tvorili v USA v roce 2014 donošení novorozenci cca 91 % nově diagnostikovaných případů s CF. Procento předčasně narozených novorozenců s CF je tedy v USA zhruba stejné jako u všeobecné populace bez CF (5). Donošení novorozenci bývají v době stanovení diagnózy v 80–90 % asymptomatictí. Nezralí novorozenci však tvoří skupinu dětí, u nichž primární významná morbidita může ztížit diagnostiku choroby a negativně ovlivnit samotný průběh CF.

Jedním z častých raných příznaků CF v novorozeneckém věku je **mekoniový ileus (MI)**. Je udáván až v 10–20 % případů donošených novorozenců s CF, přítomnost mutace delta F 508 jeho výskyt zvyšuje. Incidence MI u nezralých novorozenců s CF není známa. Prenatální diagnostika MI je obtížná vzhledem k nespecifickým sonografickým obrazům. Diagnózu MI – a tudíž i CF – lze prenatálně zvažovat v případě nálezu hyperechogenit ve střevních kličkách v terminálním ileu, dilatace střevních kliček, polyhydramniu, břišních kalcifikací či echogenní intraabdominální cysty a při nemožnosti zobrazení žlučníku. V našem případě byla prenatální diagnostika negativní (6).

Mekoniový ileus bývá klasifikován do 2 forem. Při prosté formě, která je zapříčiněna intraluminální obstrukcí. Tuto formu lze někdy s úspěchem řešit aplikací nízkosmolární nefrotropní rtg-kontrastní látky (např. Iomeron 350) při irrigografii (7). Současné studie udávají úspěšnost této konzervativní terapie až 40 %. I v našem případě byla tato léčba úspěšná u prvního chlapce a nemuseli jsme indikovat chirurgické řešení. Pokud je zákrok nevyhnutný, bývá perioperačně nalézáno terminální ileum vyplněné inspizovanou smolkou a proximální kličky nad obstrukcí obsahující tekutinu, je přítomno mikrokolon. U komplexní formy MI nalézáme volvulus kličky s mekoniem a tlak nahromaděného mekonie může vést k poruše perфуze střevní stěny s následnou ischemizací a perforací střeva. Stav bývá komplikován rozvojem mekoniové peritonitis. Následkem – často opakovaných – operačních zákroků při řešení této závažnější formy MI může být syndrom krátkého střeva.

U extrémně a silně nedonošených novorozenců můžeme pozorovat MI na základě kombinace přítomnosti vysoce viskózního mekonie v kolon či v terminálním ileu a nedostatečné střevní motility s následnou excesivní absorpcí vody, což vede ke vzniku střevní obstrukce. Předpokladem pro vznik MI – po vyloučení CF či Hirsprungovy choroby – jsou i další rizikové faktory (hypertenze matky, terapie matky MgSO<sub>4</sub>, mateřský diabetes) (8). V případech nezralých novorozenců s MI, podezření na CF a hodnotou IRT pod cut-cuff – je nutné odběr suché kapky krve zopakovat s časovým odstupem, neboť tato kategorie dětí může mít iniciálně nízké hodnoty IRT a tím falešně negativní novorozenecký laboratorní screening na CF. Opoždění stanovení správné diagnózy je rovněž zapříčiněno řadou komorbidit, které u nezralých dětí imitovat méně časté klinické projevy CF (např. neonatální cholestáza, elektrolytové dysbalance, pankreatitis, ikterus) (9).

**Postižení dýchacích cest a plic** se vyskytne v průběhu nemoci téměř u všech nemocných CF a je limitujícím faktorem pro prognózu pacienta. Původní představy, že plice novorozenců s CF jsou po porodu strukturně normální, jsou v recentní literatuře vyvráceny (10). Dle nálezů výpočetní tomografie plic s vysokým rozlišením (HRCT) je zřejmé, že bronchiektázie se vyskytují již ve 20 % pacientů s CF v raném věku a progredují v souvislosti se zánětem dolních dýchacích cest a infekcí (11). K plicnímu postižení nezralých novorozenců přispívá i anatomická a funkční nezralost plicní tkáně. Respirační projevy CF mohou být u těchto dětí modifikovány řadou faktorů, mezi které patří adnatní infekce, aspirace plodové vody, dlouhodobá umělá plicní ventilace (VILI – ventilator induced injury), oxygenoterapie, otevřená Botallova dučej aj. Kašel, který je časným projevem endobronchiálního onemocnění pacientů s CF, není pro neonatální období typický. CF se může v raném věku manifestovat také jako závažně probíhající bronchiolitis s nutností ventilační podpory (12). Iničiálním známkami CF na RTG plic bývá hyperinflace plic a peribronchiální zesílení. Longitudinální klinické studie ukázaly, že u 68 % klinicky asymptomatických dětí s CF ve věku 3 měsíců je na HRCT plic přítomen air-trapping s nehomogenní distribucí (13). Jeho podstatou je retence vzduchu v částech plicního parenchymu v důsledku zúžení dýchacích cest při chronických zánětlivých změnách

a při mukózní obstrukci. Nález atelektáz, infiltrátů či pneumotoraxu na RTG plic může být detekován v jakékoliv fázi nemoci. K časně bakteriální kolonizaci dýchacích cest patogeny typickými pro CF (zejména *Stafylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* či *Stenotrophomonas maltophilia*) přispívá v neonatálním období i dlouhodobý pobyt dítěte na JIRP a umělá plicní ventilace. *Burkholderia cepacia* kolonizuje dýchací cesty v novorozeneckém věku sporadicky, vzácně může být příčinou septického stavu (14). Dojde – li k infekční komplikaci, neutrofilní leukocyty infiltrují plicní parenchym a uvolňují masivně elastázu destrukující plicní tkáň. Množství DNA a proteinů intracelulární tekutiny uvolněných z degranulovaných leukocytů přispívá k viskozitě hlenu a následně obstrukci primárně úzkých dýchacích cest novorozenců.

I přes významnou nezralost neměla námi referovaná dvojčata v době dimise známky respirační problematiky a nebyla kolonizovaná patogenní flórou.

**Strategie péče o novorozence s CF** se – podobně jako v dalších věkových obdobích – soustřeďuje do 4 hlavních oblastí: péče o dobrý stav výživy, péče o dobrou průchodnost dýchacích cest, kontrola infekce a terapie komplikací. Terapeutické možnosti ovlivnění poruchy chloridového kanálu kauzální terapii jsou vyhrazeny vyšším věkovým kategoriím (11).

**Péče o nutriční stav novorozenců s CF** se opírá o zajištění optimálního energetického příjmu, který dosahuje až 130–150 % doporučených denních dávek pro běžnou populaci. Upřednostňováno je mateřské mléko. Podávání hydrolyzovaných formulí by mělo být vyhrazeno pro případy non-CF malabsorpčních problémů (např. syndrom krátkého střeva, postinfekční deficiencie laktázy, cholestatická hyperbilirubinémie, intolerance bílkovin kravského mléka). U novorozenců s CF by měla být zvážena suplementace NaCl v dávce 2 mmol/kg/ den, dávka musí být upravována v případech s většími ztrátami minerálů (např. při průjmech, ileostomii, horečkách). Insuficienci zevně sekretorické funkce pankreatu je možno stanovit na základě hladin pankreatické elastázy ve stolici. U donošeného novorozence je výsledek vyšetření relevantní po 2 týdnech věku, u nedonošených novorozenců se toto vyšetření doporučuje provádět od 28. týdne postkoncepčního věku. Za dolní hranici normy se udává 200 µg elastázy-1/g stolice (15). V případě insuficience pankreatické funkce je indikováno podání pankreatických enzymů před podáním dávky mléka (tzv. pancreatic enzyme replacement therapy, PERT). Enterosolventní kapsle obsahují mikropulety s určenou dávkou pankreatické lipázy (např. preparáty Kreon 10000, 25000). Doporučené dávkování je přesněji určováno dle množství podaného mléka (2000 j lipázy /120 ml mléka). U nezralých novorozenců není možné dosáhnout polknutí intaktních mikropuleť či je aplikovat nasogastrickými katetry, proto je vhodné adekvátní množství pankreatických enzymů podat rozpuštěné v malém množství vody (ne v mléce) (16). PERT musí upravována v případě klinických známek malabsorpce (četné stolice s obsahem tuku, nedostatečné hmotnostní přírůstky dítěte). Dávky pankreatických enzymů by neměly přesáhnout 2500j lipázy/kg/dávku mléka či 10 000 j lipázy/kg hmotnosti/den. Při vyšších dávkách se zvyšuje riziko vzniku fibrózující kolonopatie. Nezbytná je i pravidelná suplementace vitamínů rozpustných v tucích (ADEK) (16).

Péče o dobrou průchodnost dýchacích cest u novorozenců spočívá v inhalacích 0,9 % roztoku NaCl, později u kojenců hypertonickeho roztoku 3–7 % NaCl a současné dechové fyzioterapii. U novorozenců s diagnostikovanou CF v rámci neonatologického screeningu se užívá tzv. respirační handling, který je založen na principech vývojové kineziologie a neurofyziologických metod. Vhodné je zahájit tyto techniky v době stabilizace vitálních funkcí stavu pacienta. Existují kontroverzní názory, kdy zahájit respirační handling u asymptomatických pacientů, někteří autoři jej doporučují zahájit ještě před nástupem příznaků CF (17). V případě přítomnosti zánětlivé sekrece v dýchacích cestách bývá indikována inhalace vysoce čistěného roztoku rekombinantního lidského deoxyribonukleázy I, dornázy alfa (firemní název Pulmozyme). Tento enzym hydrolyzuje DNA, pocházející z leukocytů ve sputu, a tím redukuje viskozitu hlenu v dýchacích cestách. K inhalační terapii u dětí s CF jsou doporučovány tryskové kompresorové inhalátory, vytvářející aero-



sol o velikosti kapének 1–5 um (např. Pari SX s nebulizátorem Pari LC Sprint) (16).

Nezbytnou součástí péče o děti s CF je **kontrola respirační infekce**. Při nálezu akutní exacerbace je indikována cílená antibiotická terapie po dobu 14 dní. Důležitá je snaha o eradikaci *Pseudomonas aeruginosa* v dýchacích cestách i v případech absence klinických příznaků (intravenózní a inhalační ATB).

Novorozenci s diagnostikovanou CF budou moci v průběhu následujících let profitovat i z **kauzální terapie CF**, spočívající v ovlivnění poruchy chloridového kanálu. Zahrnuje podávání tzv. potenciátorů a korektorů defektního CFTR proteinu (preparáty Vertex VX-770 a VX-809). Dle závěru intervenčních klinických studií byl prokázán příznivý efekt u dětí s CF starších 12 let s prokázanou homozygotní mutací delta F 508 (18).

Závěrem lze konstatovat, že onemocnění cystickou fibrózou je v současné době terapeuticky ovlivnitelné, avšak i nadále zůstává progresivním plicním onemocněním s 35 % úmrtností mezi 21–40 % roky života. Včasná diagnostika a zahájení komplexní multidisciplinární terapie do 2 měsíců života, tak jak tomu bylo u referovaných dvojčat, však přispívá ke zlepšování klinického průběhu a kvality a délky života.

## LITERATURA

1. Balašáková, M., Holubová, A., Skalická, V., et al. Pilot newborn screening project for cystic fibrosis in the Czech Republic: Defining role of the delay in its symptomatic diagnosis and influence of ultrasound-based prenatal diagnosis on the incidence of the disease. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2009; 8: 224–227
2. Metodický návod k zajištění celoplošného novorozeneckého laboratorního screeningu a následné péče, Věstník MZ ČR částka 6/2009.
3. Massie, J., Curnow, L., Tzanakos, N., et al. Markedly elevated neonatal immunoreactive trypsinogen levels in the absence of cystic fibrosis gene mutations is not an indication for further testing. *Arch Dis Child*. 2006 Mar; 91(3): 222–5.
4. Eng, W., LeGrys, V. A., Schechter, M. S., et al. Sweat-testing in preterm and full-term infants less than 6 weeks of age. *Pediatr Pulmonol*. 2005; 40: 64–7.
5. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2014 Annual Data Report, Bethesda, Maryland).
6. Boczar, M., Sawicka, E., Zybert, K. Meconium ileus in newborns with cystic fibrosis – results of treatment in the group of patients operated on in the years 2000–2014. *Dev Period Med*. 2015 Jan-Mar; 19(1): 32–40.
7. Paradiso, V. F., Briganti, V., Oriolo, L., et al. Meconium obstruction in absence of cystic fibrosis in low birth weight infants: an emerging challenge from increasing survival. *Italian Journal of Pediatrics*. 2011;37:55. doi:10.1186/1824-7288-37-55.
8. Gorter, R. R., Karimi, A., Sleeboom, C., et al. Clinical and genetic characteristics of meconium ileus in newborns with and without cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010 May; 50(5): 569–72.
9. Rock, M. J., Levy, H., Zaleski, C., et al. Factors accounting for a missed diagnosis of cystic fibrosis after newborn screening. *Pediatr Pulmonol*. 2011 Dec; 46(12): 1166–74.
10. Reix, P., Matecki, S., Fayon, M. Early lung disease in infants with cystic fibrosis. Diagnostic tools and possible therapeutic pathways. *Rev Mal Respir*. 2016 Feb; 33(2): 102–16.
11. Mott, L. S., Park, J., Murray, C. P., et al. Progression of early structural lung disease in young children with cystic fibrosis assessed using CT. *Thorax*. 2012 Jun; 67(6): 509–16.
12. Vávrová, V., et al. Cystická fibróza. 1. vydání, Praha : Grada Publishing, 2006, 516 s.
13. Reix, P., Matecki, S., Fayon, M. [Early lung disease in infants with cystic fibrosis. Diagnostic tools and possible therapeutic pathways]. *Rev Mal Respir*. 2016 Feb; 33(2): 102–16.
14. Patra, S., Bhat, Y. R., Lewis, L. E., et al. *Burkholderia cepacia* sepsis among neonates. *Indian J Pediatr*. 2014 Nov; 81(11): 1233–6.
15. Kori, M., Maayan-Metzger, A., Shamir, R., et al. Faecal elastase 1 levels in premature and full term infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2003 Mar; 88(2): F106–8.
16. Sermet-Gaudelus, I., Mayell, S. J., Southern, K. W. European Cystic Fibrosis Society (ECFS), Neonatal Screening Working Group. Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening. *J CystFibros*. 2010 Sep; 9(5): 323–9.
17. Smyth, A. R., Bell, S. C., Bojcin, S., et al. European Cystic Fibrosis Society. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *J Cyst Fibros*. 2014 May; 13 Suppl 1: S23–42.
18. Wainwright, C. E., Elborn, J. S., Ramsey, B. W., et al. TRAFFIC Study Group.; TRANSPORT Study Group. Lumacaftor-Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis Homozygous for Phe508del CFTR. *N Engl J Med*. 2015 Jul 16; 373(3): 220–31.

MUDr. Alice Mocková, PhD.  
Neonatologické odd. FN Plzeň  
Alej Svobody 80  
30460 Plzeň  
mobil: 603499493  
mockova@fnplzen.cz



# Novorozenec s lobární holoprosencefalií

Vítková A., Dortová E., Dort J., Vacek P.

Neonatologické oddělení, Fakultní nemocnice Plzeň  
Neurochirurgická klinika, Fakultní nemocnice Plzeň

## SOUHRN

Autoři popisují případ novorozence s lobární holoprosencefalií, u kterého došlo k rozvoji nitrolební hypertenze při rychle progredujícím hydrocefalu. Stav dítěte si vyžádal neurochirurgický zákrok. Popis případu je doplněn o dostupné teoretické znalosti o této vrozené vývojové vadě mozku.

**Klíčová slova:** Holoprosencefalie, novorozenec, vývojová vada mozku, hydrocefalus

## SUMMARY

Newborn baby with lobar holoprosencephaly. The article describes a case of lobar holoprosencephaly in an infant that developed intracranial hypertension due to fast progressing hydrocephalus. Urgent neurosurgical treatment was inevitable. The article also includes current theoretical knowledge of this congenital defect of the brain.

## ÚVOD

Holoprosencefalie je vrozená vývojová vada mozku, charakterizována nekompletním rozdělením mozkových hemisfér. Vzniká v prvním trimestru gravidity, kdy dojde k chybné rotaci při ventrální indukci neurální trubice. Výsledkem selhání vnitřní rotace je vznik malformace mozku. Vada bývá asociována s faciální dysmorfii, patologickým neurologickým nálezem a dalšími přidruženými poruchami, může být součástí některých syndromů (1, 6, 7).

Vznik holoprosencefalie je asociován s několika známými geny. SHH, SIX3, ZIC2, TGIF, PATCHED1, GLI12, TDGF1 a FAST1. Nicméně tyto mutace jsou identifikovány pouze u menší části případů (1).

Rizikový faktor pro vznik této raritní vady představuje diabetes mellitus u matky, expozice alkoholu, cigaret a dalším teratogenním látkám jako jsou např. retinoidy (1, 6).

Klinická manifestace souvisí se stupněm rozdělení hemisfér a separací jednotlivých struktur střední čáry. Tato vrozená vada má několik typů závažnosti – alobární, semilobární, lobární a nejnověji přiřazená střední interhemisferická varianta (MIHV), kde jsou laloky rozděleny nedokonale (1, 6). V klinickém obraze je spojitost mezi stupněm faciální dysmorfie a stupněm mozkové dysfunkce (2, 6). Jednotlivé základní formy a jejich charakteristiky jsou popsány v tabulce č. 1.

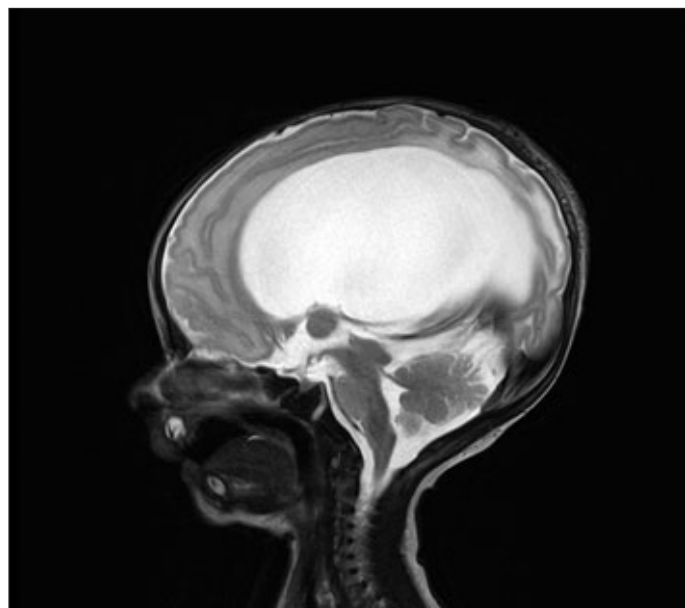
Vzhledem k anatomickému uložení hypotalamu se často vyskytuje určitý stupeň non-separace v této oblasti, děti se často potýkají s endokrinními poruchami na úrovni hypotalamo-pituitárního systému. Téměř  $\frac{3}{4}$  pacientů s holoprosencefalií má nějakou endokrinní poruchu (1). Často je popisován diabetes insipidus, vyskytují se další variabilní obtíže jako nechuť k jídlu, poruchy spánkových cyklů, zvýšená dráždivost. Křeče se objevují u téměř poloviny dětí s touto diagnózou, stupeň malformace kůry predikuje kontrolovatelnost záchvatů (2). Dále se objevují poruchy tonu, motoriky, jazykové a komunikační obtíže a na to navazující celková retardace vývoje.

Pro častý výskyt diabetu insipidu se doporučuje opakované vyšetření ionogramu a acidobazické rovnováhy, pro vyloučení dalších poruch eventuálně doplnění hormonálního profilu (7).

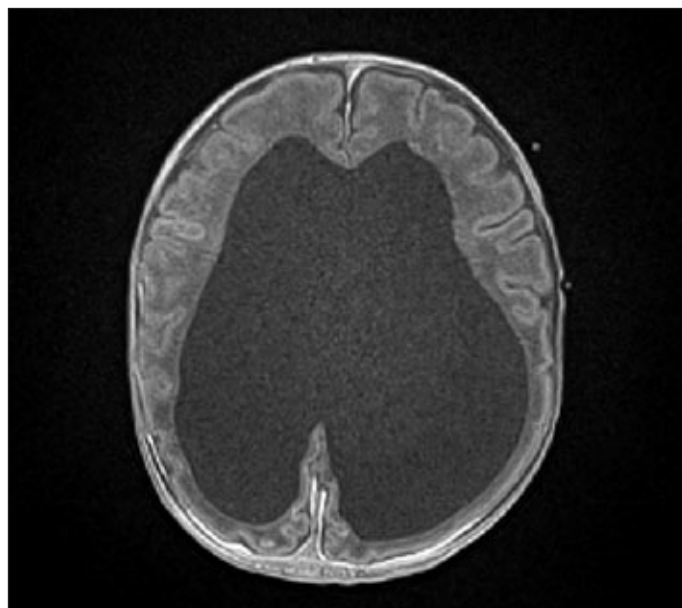
Vzhledem k vadné anatomii komor je možný rozvoj hydrocefalu, neřešení hydrocefalu může způsobit vznik makrocefalie a rozvoj nitrolební hypertenze, proto je důležité zajistit derivace likvoru (3).

Dále mohou být současně přítomny další vady, často bývají přidruženy rozštěpové vady CNS.

V diagnostice této vady se uplatňuje zejména prenatální sonografické vyšetření ve 20.–22. týdnu. Vyšetřeny by měly být detailně především rizikové pacientky s pozitivní rodinnou anamnézou holoprosencefalie nebo příbuzných strukturálních vad CNS, matky diabetičky



Obr. 1. MR mozku pacienta v sagitální rovině před zavedením VP shuntu



Obr. 2. MR mozku pacienta v axiální rovině před zavedením VP shuntu

## Charakteristika typů holoprosencefalie (6, 7, 8)

|                    | Charakteristika struktur                                                                                                                                                       | Somatický nález                                                                  | Anatomie komor a interhemisf. rýhy                                                  | Prognóza                                                                                        |
|--------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Alobární</b>    | kompletně neoddělené hemisféry, chybí falx cerebri, jedna společná komora, neseparované struktury střední čáry, chybí corpus callosum                                          | mikrocefalie, závažné faciální dysmorfie, hypertelorismus, cebocefalie, kyklopie |  | nejzávažnější, přežití obvykle týdny                                                            |
| <b>Semilobární</b> | chybí interhemisferická rýha ventrálně, dorzálně bývá vytvořena, spojeny front. rohy postranních komor, fúze jader, absence septum pellucidum, corpus callosum chybí ventrálně | mikrocefalie, rozštěpy rtu, patra, deformity obličeje méně závažné               |  | závažná mentální retardace, závažné poruchy motoriky                                            |
| <b>Lobární</b>     | hypoplazie falx cerebri, interhemisferická rýha přítomna ventrálně i dorzálně, thalami nemusí být plně odděleny, atyp. tvar komor, hypoplasie corpus callosum                  | nemusí být přítomna faciální dysmorfie, ev. menší závažnosti                     |  | lehká mentální retardace až norm. vývoj, motorické postižení méně obvyklé, dožití do dospělosti |

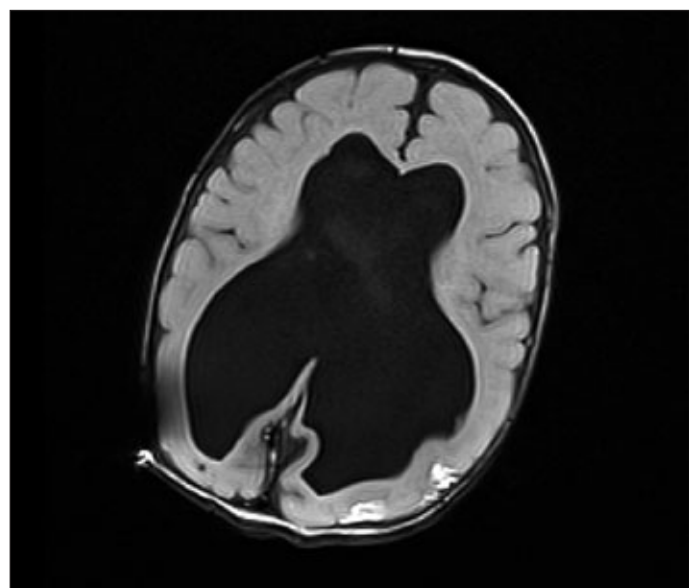
a ženy po opakovaných abortech atd. V diagnostice lze dále využít dopplerovského zobrazení přítomných anomálií cév nebo 3D zobrazení plodu. K dalšímu potvrzení lze využít MRI plodu in utero zaostřené na mozek plodu a přítomnost dalších vad, jestliže je vyšetření správně načasováno, může pomoci při prognostických úvahách. Pokud je to možné, tak s ohledem na radiační zátěž a zvýšené riziko vzniku malignit (4) CT vyšetření nevyužíváme.

Z dalších vyšetření je jistě nutná genetická konzultace. U některých dětí bývá vada odhalena až po narození a to nejčastěji v období do 1 roku věku (1).

S vývojem zobrazovacích metod přichází možnost lépe odhadnout prognózu dítěte na základě zjištění postižení jednotlivých struktur mozku (2). Jde o nelehký úkol, který vyžaduje zkušenosti s podobnými pacienty. Děti s nejzávažnějším stupněm holoprosencefalie a s těžkou faciální dysmorfii se obvykle dožívají několika dnů až týdnů, u ostatních s méně závažnou formou nemusí být zkrácena předpokládaná doba dožití (7, 6).

## KAZUISTIKA

Na JIP neonatologického oddělení byl přijat čtyřdenní donošený eutrofický novorozenec, u něhož byla ve 33. týdnu těhotenství zjištěna závažná vrozená vada mozku. V graviditě bylo provedeno MRI s potvrzením



Obr. 3. MR mozku pacienta v axiální rovině po zavedení VP shuntu, patrně zmenšení monoventrikulu

diagnózy lobární holoprosencefalie. Matka byla prvorodička bez anamnézy abortů, širší rodinná anamnéza byla též negativní. Porod dítěte proběhl v termínu, byl ukončen kleštěmi. V somatickém nálezu byla patrna okcipitálně meningokéla, která byla indikována k operačnímu řešení ve stáří 24 hodin pro poruchu kožního krytu a likvorheu.

Při přijetí na naše pracoviště byl chlapec kardiopulmonálně stabilní, byl na plné enterální výživě čerstvým mateřským mlékem. V somatickém nálezu dominoval hydrocefalický tvar hlavy (obvod hlavy 41 cm), nebyly patrné známky faciální dysmorfie, stehy v ráně po meningokéle okcipitálně byly napjaté, přítomny známky nitrolební hypertenze. Bylo akutně provedeno MRI mozku dítěte, kde byl prokázán dekompenzovaný hydrocefalus při lobární formě holoprosencefalie s nedokončeným rozdělením thalamů a uzávěrem aqueductu. Chlapec byl indikován neurochirurgem k zavedení ventrikuloperitoneálního shuntu. Peroperačně byl odebrán likvor, který byl kultivačně i cytologicky negativní. Ve stáří 13 dnů došlo k malfunkci shuntu, na MR mozku potvrzena obstrukce komorového katetru, stav si vyžádal časnou revizi drenáže. Současně byla přítomna porucha hojení v okcipitální oblasti, proto provedena i revize rány s odstraněním stehů.

Další průběh hospitalizace byl již bez komplikací, zdravotní stav dítěte umožňoval pobyt s matkou na pokoji. Dítě bylo ve stáří 1 měsíce propuštěno domů v celkově dobrém stavu, v neurologickém obraze byla přítomna lehká centrální hypotonie. V genetickém vyšetření nebyl prokázán žádný z testovaných genů pro holoprosencefalii., etiologie vady zatím nebyla objasněna. Chlapec je dále sledován neurochirurgem a v centru vývojové péče, také pokračuje v rehabilitaci. Dosud nebyla prokázána endokrinní porucha ani se neprojevovala křečová aktivita. Při skvělé péči rodičů se chlapec těší dobrému stavu ve stáří 2 měsíců je jeho psychomotorický vývoj v mezích normy, další sledování v odborných poradnách a v Centru vývojové péče neonatologického oddělení bude pokračovat. Rodičům bylo doporučeno genetické poradenství při plánování dalšího těhotenství.

## DISKUZE

U závažných vývojových vad je vždy otázkou prognóza a od ní se odvíjející rozsah a intenzita poskytované terapie. Takové rozhodování může usnadnit provedené MRI mozku, které ozřejmí jednotlivé postižené struktury.

Ne vždy se podaří vadu zachytit tak, aby se rodiče mohli rozhodovat o možnosti ukončení gravidity. Po objasnění diagnózy jsou rodiny někdy mylně informovány o tom, že jejich dítě nemá šanci na přežití (5, 6). Při rozhodování o terapii je nezbytné sestavit multidisciplinární tým. Při známkách rozvoje nitrolební hypertenze při hydrocefalu je nezbytné zajistit neurochirurgickou péči.

Při lobární holoprosencefalii není pravděpodobná smrt dítěte časně po porodu a další psychomotorický vývoj může být i normální (6, 7).

## ZÁVĚR

Hlavní roli v diagnostice závažných vývojových vad centrální nervové soustavy hraje prenatální diagnostika. Při zjištění lobární formy holoprosencefalie je vysoká pravděpodobnost přežití dítěte při poskytnutí potřebné intervence. O další kvalitě života, kromě rozsahu postižení, rozhoduje i intenzita péče rodiny, odpovídající vývojová péče, podpora lékařských i nelékařských odborníků, včetně psychologické podpory rodiny.

## LITERATURA

1. Stashisko, E. E., Clegg, N. J., Kammann, H. A. et al.: A retrospective survey of perinatal risk factors of 104 living children with holoprosencephaly. *American Journal of Medical Genetics*, 128A, 2004, s. 114–119.
2. Plawner, L. L., Delgado, M. R., Miller, V. S. et al.: Neuroanatomy of holoprosencephaly as predictor of function. Beyond the face predicting the brain. *Neurology*, 59(7), 2002, s. 1058–1066.
3. Kopal, P., Šuhaj, J., Galanda, M. et al. Kazuistiky dětských pacientů s vrozenými vývojovými chybami CNS. *Pediatrica pre prax*, 15(1), 2014, s. 37–40.
4. Pearce, M. S., Salotti, J. A., Little, M. P. et al.: Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study. *Lancet*, 380(9840), 2012, s. 499–505.
5. Barr, M., Cohen, M. M. et al.: Holoprosencephaly survival and performance. *American Journal of Medical Genetics*, 89, 1999, s. 116–120.
6. Carterdatabase. org. The Carter Centers for Brain Research in Holoprosencephaly and Related Malformations Official Website. [online] Dostupné na: <http://www.carterdatabase.org/hpe/> [20. 4. 2017]
7. Raam, M. S., Solomon, B. D., Muenke, M. et al.: Holoprosencephaly: a guide to diagnosis and clinical management. *Indian Pediatrics*, 48(6), 2011, s. 457–466.
8. Kang, O., Agrawal, R. et al.: Holoprosencephaly. [online] Radiopaedia.org Dostupné na: <https://radiopaedia.org/articles/holoprosencephaly> [20. 4. 2017]

Poděkování za poskytnuté ilustrace Zuzaně Blažkové

MUDr. Adéla Vítková  
Neonatologické oddělení FN Plzeň,  
alej Svobody 80  
304 60 Plzeň-Lochotín  
Tel: 377 105353



# SHELLY

## Novorozenecký inkubátor

Inkubátor SHELLY poskytuje chráněné, komfortní prostředí a umožňuje ošetřujícímu personálu být v předstihu před náročnými potřebami nejmenších pacientů.

### PROČ SHELLY?

- Vyrobeno v Českých Budějovicích
- Nejnižší hlučnost na trhu (min. 38 dB)
- Přehledné a srozumitelné ovládání pomocí 9" LCD displeje
- Monitorování životních funkcí
- Inteligentní systém alarmu
- Celková desinfekce systému zvlhčování
- Servis zajištěn přímo od výrobce



**TSE je jediný český výrobce novorozeneckých inkubátorů s tradicí přes 25 let**

# Atrézie jícnu a vrozená srdeční vada v kombinaci s nezralostí

Karádyová V.<sup>1</sup>, Vyhnanek M.<sup>2</sup>, Materna O.<sup>3</sup>, Balašáková M.<sup>4</sup>, Matěcha J.<sup>1</sup>, Zoban P.<sup>1</sup>, Černý M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Novorozenecké odd. s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

<sup>2</sup> Klinika dětské chirurgie 2. LF UK a FN Motol, Praha

<sup>3</sup> Dětské kardiocentrum, 2. LF UK a FN Motol, Praha

<sup>4</sup> Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN Motol, Praha

## SOUHRN

Atrézie jícnu patří mezi vrozené vývojové vady gastrointestinálního traktu. Až v 50% se pojí s dalšími vrozenými vadami a to nejčastěji vadami srdce, uropoetického traktu, respiračního systému nebo anomáliemi skeletu (2). Jako příklad slouží VACTERL asociace. Atrézie jícnu je vrozená vada vyžadující akutní chirurgické řešení. V případě prezentované kazuistiky se kombinovaly dvě vrozené vady a vzhledem k nezralosti pacientky proběhl definitivní chirurgický výkon až ve 2,5 měsících života.

**Klíčová slova:** atrézie jícnu, vrozená srdeční vada, nezralost

## ÚVOD

Neprůchodnost neboli atrézie jícnu je vrozená malformace, při které chybí částečně nebo úplně spojení mezi dutinou ústní a žaludkem (2). V 90 % případů se může vyskytnout komunikace s tracheou píštělí (dolní píštěl cca v 85 %, horní v 9 %, horní i dolní do 2 % a „H“ píštěl do 3% případů atrézií s píštělí) (1, 3, 4). Vzniká na podkladě defektního rozdělení derivátů střeva mezi 4.–8. týdnem embryonálního období. Přesné mechanismy separace jsou dosud neznámé (5). Incidence je 1 : 3000 narozených dětí a postihuje stejně obě pohlaví. Prenatálně bývá hlavním příznakem polyhydramnion (2, 3) (obr. 1) a absence žaludeční bubliny při ultrazukovém vyšetření. Mezi nejčastější klinické příznaky v postnatálním období patří extrémní slinění, kašel, tachypnoe, může dojít k aspiraci a rozvoji pneumonie, respiračnímu selhání až úmrtí. Jednoduchou postnatální diagnostikou je nemožnost zavedení gastrické sondy (nejčastěji v hloubce mezi 10–15 cm u donošených novorozenců). Při úplné atrézii nebo atrézii s horní píštělí je na nativním RTG snímku břicha patrná absence vzduchu v gastrointestinálním traktu a konec gastrické sondy v jícnovém pahýlu. RTG vyšetření s malým množstvím kontrastní látky je nutno udělat vždy při podezření na atrézii jícnu (upřesní se tím konec horního pahýlu a zobrazí se případná horní píštěl). K zajištění pacienta s atrézii jícnu patří zavedení sondy do jícnového pahýlu a aktivní odsávání slin, zvýšená poloha hlavy a transport do specializovaného centra (1). Chirurgický výkon spočívá v resekci případné píštěle a anastomóze jícnových pahýlů end to end (2, 4). V případě velké vzdálenosti mezi jícnovými pahýly je nutné založení gastrostomie. Nezbytné je provést screening přidružených vrozených vývojových vad, které se vyskytují u poloviny případů (2). Atrézie jícnu ve spojení s dalšími vrozenými vývojovými vadami je přítomna u několika genetických syndromů a chromozomových aberací (5).



Obr. 1. Typický obraz polyhydramnia u plodů s atrézii jícnu (prenatální UZ vyšetření, největší depo vody plodové 13 cm)



Obr. 2. RTG hrudníku a břicha po podání kontrastní látky

## KAZUISTIKA

Pacientka je z prvního rizikového těhotenství, které bylo sledované pro atrézii jícnu a polyhydramnion. Prenatálně byla provedena amniocentéza k vyšetření chromozomových aberací s nálezem normálního karyotypu. Vzhledem k hrozcímu předčasnému porodu proběhla indukce plícní zralosti kortikoidy. Těhotenství se ukončilo ve 33. gestačním týdnu akutním císařským řezem pro abrupci placenty při odtoku plodové vody. Matka byla GBS pozitivní a měla zvýšené zánětlivé parametry. Byl vybaven atonický, bledý plod ženského pohlaví bez spontánní





Obr. 3. Systém kontinuálního sání z jícnového pahýlu

dechové aktivity. V 6. minutě byla pacientka intubována, z endotracheální kanyly se odsávala krev, pokračovala umělá plicní ventilace (UPV). Porodní hmotnost novorozence byla 1220 g, skóre Apgarové 3-5-8 bodů. Při ošetření po porodu se nepodařilo zavést odsávací sondu do žaludku. Po stabilizaci na porodním sále byla pacientka převezena JIRP. Zde pokračovala UPV režimem A/C+VG, bez zvýšených nároků na  $\text{FiO}_2$ . Provedena kanylace pupečních cév, provedeny vstupní odběry a nativní RTG snímek hrudníku a břicha s podáním malého množství jodové kontrastní látky do nazogastrické sondy. Vstupní odběry byly nezáporné – CRP <1 mg/l, celkový počet leukocytů  $6,9 \times 10^9$ , bez posunu doleva, hematokrit 0,33, hemoglobin 116 g/l, vstupní glykémie 3,4 mmol/l. Byla podána trasfuze a zahájena plná parenterální výživa. Pro cirkulační instabilitu ordinována nízká dávka katecholaminů. Vzhledem k rizikové anamnéze zahájena antibiotická terapie dvojkombinací antibiotik (ampicilin a gentamicin). RTG snímek hrudníku a břicha (obr. 2) potvrdil prenatální nález atřezie jícnu, chybějící plynová náplň střev vyloučila dolní píštěl. Gastrostomie byla založena třetí den života, po hemodynamické stabilizaci. Následující den po operaci byla zahájena enterální výživa. Pátý den zaveden splavný centrální žilní katetr a zrušeny pupeční katetry. Po přípravě byla pacientka extubována a převedena na distenzní terapii (nCPAP). Vzhledem k negativitě zánětlivých parametrů v kontrolních odběrech byla po 5 dnech ukončena antibiotická terapie. Pro trvající šelest bylo 11. den provedeno kardiologické vyšetření s nálezem středně významného subaortální komorového defektu. Na UZ CNS byl nález nitrokomorového krvácení II. stupně vlevo. Další přidružené vady nebyly zjištěny.

Pacientka byla hospitalizovaná celkem 2,5 měsíce. Po 18 dnech života nepotřebovala nCPAP. 24. den se dostala na plný enterální příjem gastrostomií. Největší klinické obtíže jí způsobovalo zahleňování a sliňování při atřezii jícnu. Vzhledem k častému odsávání z jícnového pahýlu byla odsávána kontinuálně (obr. 3). Oční kontroly byly v pořádku,

bez nálezů retinopatie nedonošených. Nitrokomorové krvácení spontánně regreditovalo. Ve 44. gestačním týdnu při váze 2720 g byla přeložena na Kliniku dětské chirurgie FN Motol k anastomóze jícnu. Do domácí péče byla propuštěna ve 3. korigovaném měsíci. Per os zvládla 30–40 ml mléka, zbytek stravy byl podáván do gastrostomie. Zdravotní stav holčičky byl komplikován významným gastroezofageálním refluxem. Následně byla dispenzarizovaná v Centru multidisciplinární péče o rizikové novorozence FN Motol. První kontrola proběhla ve 4. korigovaném měsíci, kdy byla na plném perorálním příjmu, gastrostomií dostávala jen medikaci. Psychomotorický vývoj byl nerovnoměrný a odpovídal prvnímu trimenonu. Další kontrola proběhla za 3 měsíce. Gastrostomie byla mezitím zrušena, pila mléko a začaly se zavádět příkrmy. Nadále přetrvával významný gastroezofageální reflux. Psychomotoricky již plně odpovídala korigovanému věku. V 10. korigovaném měsíci tolerovala dobře mléko i všechny běžné příkrmy, očkovaní bylo bez komplikací a psychomotorický vývoj probíhal nadále velmi dobře. Ve 13. korigovaném měsíci proběhlo poslední vyšetření. Absolvovala dvakrát dilataci jícnu v celkové anestézii, výkony proběhly bez komplikací a přechod na tuhou stravu zvládla bez problémů. EEG a oční vyšetření jsou s normálním nálezem. Subaortální defekt komorového septa je vzhledem k jeho částečnému uzávěru tkání trikuspidální chlopně hemodynamicky méně významný, zatím nebyl indikován k chirurgickému uzávěru a pacientka vyžaduje pouze běžnou prevenci infekční endokarditidy. Psychomotorický vývoj je zcela normální, odpovídá korigovanému věku. Nadále pokračuje multidisciplinární dispenzární péče.

## ZÁVĚR

Diagnostika kongenitální atřezie jícnu je možná již prenatálně. Management spočívá v časném zajištění pacienta, chirurgické korekci této vady ve specializovaném centru a dlouhodobém komplexním sledování.

Celková prognóza dětí s atřezií jícnu je velmi dobrá. Limitujícími prognostickými faktory v dalším vývoji jsou především další přidružené vývojové vady, nezralost a případné komplikace související se samotnou vadou nebo s chirurgickými výkony, které vyžaduje (4).

Podpořeno MZ ČR – RVO, FN v Motole 00064203.

## LITERATURA

1. Janota, J., Straňák, Z. a kol.: Neonatologie – 2., přepracované a rozšířené vydání, nakladatelství Mladá fronta a.s., Praha 4, 2015, s. 174–176.
2. Zibolen, M., Zbojan, J., Dluholucký, S. a kolektiv: Praktická Neonatologie, vydavatelství Neografie, Martin, 2001, s. 224–225.
3. Hannon, E. J., Billington, J., Kiely, E. M., Pierro, A., Spitz, L., Cross, K., Curry, J. I., De Coppi, P. Oesophageal atresia is correctable and survivable in infants less than 1 kg. *Pediatr Surg Int*. 2016 Jun;32(6):571-6. doi: 10.1007/s00383-015-3851-4. Epub 2016 Apr 18.
4. Spitz, L.: Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis*. 2007 May 11; 2:24. Review
5. Etiology of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: "Mind the Gap" *Current Gastroenterology Reports*, June 2010, Volume 12, Issue 3, s. 215–222.

MUDr. Veronika Karádyová  
Novorozenecké oddělení s JIRP,  
Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol  
V Úvalu 84,  
150 06 Praha 5  
Email: Veronika.Karadyova@fnmotol.cz  
tel.: 727 901 885



# Perioperační péče o novorozence po korekci rozštěpu rtu

Kalužová K.<sup>1</sup>, Balašáková M.<sup>5</sup>, Biskupová V.<sup>4</sup>, Borský J.<sup>2</sup>, Dornáková J.<sup>1</sup>, Hůlková P.<sup>3</sup>, Jurovčík M.<sup>2</sup>, Moslerová V.<sup>5</sup>, Černý M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Novorozenecké oddělení s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol

<sup>2</sup> Klinika ušní, nosní, krční 2. LF UK a FN Motol

<sup>3</sup> Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství 2. LF UK a FN Motol

<sup>4</sup> Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny 2. LF UK a FN Motol

<sup>5</sup> Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN Motol

**Klíčová slova:** analgezie, anestezie, bolest, edukace, Habermanova láhev, kojení, nosní výztuhy, otoakustické emise, operace, rozštěp rtu, pooperační péče, ultrazvuk, 3D scan

## ÚVOD

Představujeme kazuistiku donošeného novorozence s pravostranným rozštěpem rtu a patra, na které bychom chtěli demonstrovat management perioperační péče o novorozence po časně plastické korekci rozštěpu rtu na naší klinice.

## KAZUISTIKA

Chlapec se narodil z I. gravidity, již prenatálně byl ve 20. týdnu těhotenství diagnostikován kompletní pravostranný rozštěp rtu a patra, byla provedena amniocentéza k vyšetření chromozomálních aberací. Výsledkem byl normální karyotyp (46,XY). Rodiče byli informováni o možnostech načasování korekční operace, časný vs. klasický přístup, a rozhodli se pro plastiku rozštěpu rtu již v novorozeneckém věku. Porod proto proběhl plánovaně ve FN Motol, poté byl chlapec hospitalizován na oddělení fyziologických novorozenců v péči matky (obr. 1). Zde proběhly předoperační odběry, otoakustické emise (OAE), tympanometrie, ECHO, UZ ledvin a CNS, 3D scan horní čelisti. Krevní odběry i ultrazvuková vyšetření byla v pořádku, OAE byly vpravo nevýbavné, na základě tympanometrické křivky bylo rozhodnuto o peroperační paracentéze. 30 minut před operací byl pacient zajištěn 1 dávkou Unasynu inj. i.v.

Ve věku 2 dnů a 12 hodin byla provedena operační korekce rozštěpu rtu. Výkon trval 60 minut, proběhl bez komplikací, doba celkové anestezie dosáhla 80 minut. Chlapec byl po celou dobu kardiopulmonálně kompenzován, krevní ztráty byly minimální. K úvodu do celkové anestezie byla použita směs inhalačního anestetika sevofluranu, O<sub>2</sub> a vzduchu. Před intubací bylo podáno opiodní analgetikum Sufentanil, dále svalové relaxans (0,5mg Nimbexu – cisatrakurium-besylát). Dýchací cesty byly zajištěny jižní endotracheální kanylou. Celková anestezie byla vedena kombinací inhalačního sevofluranu a intravenózního sufentanilu. Po výkonu byl pacient přijat intubovaný a ventilovaný na novorozeneckou JIP k další péči.

Po příjezdu z operačního sálu byl po 3,5 hodinách extubován, dále byl zcela ventilačně stabilní. Následně bylo zahájeno krmení odstříkaným mateřským mlékem gastrickou sondou, přechodně byla apliková-

na infuze (1/3 Hartmannův roztok). Probíhalo u něj skórování bolesti, kromě komplexní ošetrovatelské péče a nefarmakogenního tlumení bolesti byla intravenózně podávána analgetika, celkově byl podán 5x paracetamol a 2x tramadol, dále již bylo dítě bez známek bolesti a bez nutnosti farmakologického zásahu.

První pooperační den byl přeložen na jednotku intermediální péče na pokoj rooming-in (obr. 2), začal se krmit savičkou a stříkačkou přes prst, od druhého dne se přikládal k prsu. Probíhala ergoterapie, matka byla instruována o orofaciální stimulaci a masáží jizvy, v péči o operační ránu a nosní výztuhy.

Šestý pooperační den byl pacient propuštěn do domácího ošetřování. V té době se zkoušel přikládat, ale vzhledem k rozsáhlému defektu patra nebyl schopen vytvořit dostatečný podtlak v dutině ústní, proto byl dočasně odšťávaný mateřským mlékem Habermanovou lahví. Operační rána se velmi dobře hojila, další průběh byl bez komplikací. Chlapec byl pravidelně sledován u plastického chirurga a v ORL ambulanci, proběhlo další zacvičení matky v ergoterapii, kontrolní OAE byly v pořádku. Nyní již má za sebou i korekční výkon na patře v 9 měsících věku, zůstává nadále ve sledování specialistů, psychomotorický vývoj odpovídá věku a daří se mu velmi dobře (obr. 3).

## DISKUZE

Ve Fakultní nemocnici v Motole se časně operace rozštěpů rtu u novorozenců provádí od prosince roku 2005. V letech 2005-2016 bylo provedeno 310 korekcí u dětí do 10. dne života včetně. U 24 dětí byla tato korekce realizována později, nejčastěji z důvodu prematurity či infekce, případně zhoršené poporodní adaptace novorozence. Nejčastějším typem rozštěpu byl kompletní levostranný rozštěp (26% případů), častěji byli postiženi chlapci ve shodě s literárními údaji (221 chlapců vs. 113 dívek).

Výskyt izolovaného rozštěpu rtu s nebo bez rozštěpu patra je častý, uvádí se u 1/700–1/1000 novorozenců. V 80 % je unilaterální, chlapci mají zpravidla rozsáhlejší postižení. Etiologie je v tomto případě daná kombinací působení genetických faktorů a vlivu prostředí, riziko rekurence pro sourození je 2–5 %. Celková prognóza je velmi dobrá. Jinak je to při výskytu izolovaného rozštěpu patra (incidence 4/10 000), kte-



Obr. 1. Pacient před operací



Obr. 2. Pacient první pooperační den

ry je velmi často asociovaný s jinými malformacemi a genetickými syndromy a tedy i horší prognózou (1).

Většina obličejových rozštěpů je diagnostikována již sonograficky prenatálně v 16.–21. týdnu těhotenství při screeningu vrozených vývojových vad. Téměř ve třetině případů (v našem souboru 32%) rozštěp rtu bývá zjištěn až po porodu, převážně se jedná o nedostatečně sledovanou graviditu nebo zcela drobné rozštěpy rtu bez rozštěpu patra. U prenatálně diagnostikovaných rozštěpů bývá rodičům nabídnuta možnost provedení genetického vyšetření, které se zaměřuje na opakovaný výskyt rozštěpů v rodině, působení teratogenů v graviditě (užívání antikonvulziv, steroidů, nekompenzovaný diabetes mellitus těhotné...) a zejména výskyt dalších vrozených vad. Dle rizika se provádí amniocentéza na určení karyotypu dítěte, v dnešní době je vhodnější podrobnější vyšetření pomocí čipové technologie (2). Již při zjištění této vady je vhodné rodiče poučit o možnostech dalšího postupu, předat jim kontakt na občanská sdružení pečující o rodinu dětí s obličejovým rozštěpem, aby tak měli dostatek času diagnózu přijmout a rozhodnout se o dalším postupu.

Pokud se rodiče rozhodnou pro korekci v novorozeneckém věku (3), porod bývá plánovaně směřován na naše pracoviště, kde máme více než desetileté zkušenosti s touto problematikou. Pokud není přidružena jiná patologie (asfyxie, nezralost, farmakogenní útlum při celkové anestezii matky...) mají tyto novorozenci zcela bezproblémovou porodní adaptaci a vyžadují pouze běžnou péči jako ostatní fyziologičtí novorozenci. V dalších dnech se u nich mohou projevit problémy s krmením, zejména u novorozenců s rozštěpem patra. Ti si většinou vyžádají krmení pomocí Habermanovy láhve nebo stříkačkou přes prst, protože se špatně přisávají k prsu.

Před operací provádíme standardně několik základních vyšetření. K předoperačním odběrům patří kompletní krevní obraz, CRP a základní koagulace. Z hlediska pátrání po přidružených vrozených vadách a také z forenzních důvodů provádíme vždy ultrazvukové vyšetření led-



Obr. 4. 3D skeny pacienta před operací

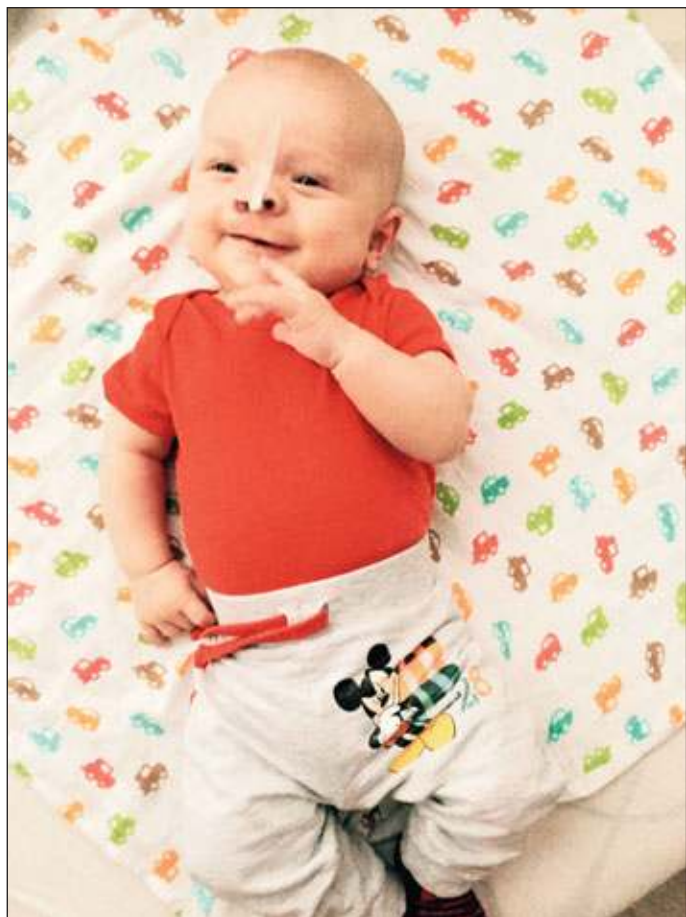
vin, mozku a srdce. Ve spolupráci s Ústavem biologie a lékařské genetiky provádíme u všech pacientů, zejména s kompletním rozštěpem, 3D scan obličeje, aby se v průběhu vývoje mohl hodnotit růst horní čelisti (obr. 4). Vzhledem k vyššímu ohrožení dětí s rozštěpem sluchovými vadami je vždy spolu s otoakustickými emisemi prováděna tympanometrie. Na základě tympanometrické křivky je pak rozhodnuto o případné peroperační paracentéze a odsátí sekretů (nejčastěji opět u kompletních rozštěpů). Jelikož se jedná o elektivní plastickou operaci, vždy je nutné sepsání informovaných souhlasů s rodiči, jinak nelze výkon provést. Všichni pacienti jsou zajištěni antibiotickým krytím, ve většině případů je dostatečná 1 dávka ampicilinu/sulbactamu před operací, případně dle operátora a peroperačního nálezu lze kúru prodloužit.

Výkon se snažíme načasovat mezi 2. a 10. dnem života, aby již byla ukončena základní porodní adaptace, ale aby ještě přetrvávaly benefity tzv. fetálního hojení. Výkon obvykle trvá okolo 60–100 minut (v našem souboru je medián 70 minut), jednoduché rozštěpy rtu bez rozštěpu patra mohou být zkorigovány i za 30 minut. Při anestezii se nejčastěji kombinuje inhalační sevofluran a intravenózní sufentanil, případně jsou k intubaci přidávána myorelaxantia. Relaxace však není bezpodmínečně nutná, lze intubovat pouze v hluboké inhalační anestezii s opiody. Jedním z argumentů proti časně operaci je nejasný vliv celkové anestezie na novorozence, ale literární data porovnávající operaci rozštěpu rtu v novorozeneckém věku oproti 3 měsícům života tento negativní vliv nepotvrzují (4). Vzhledem k nutnosti výkonu na horním rtu, kde by klasický endotracheální katetr překážel operátorovi, se používá tzv. jižní typ endotracheální kanyly, který je zahnutý do písmene U k dolnímu rtu.

Po výkonu přijímáme intubované pacienty na JIP a pokračujeme v umělé plicní ventilaci. Po přijetí jsou novorozenci v řádu několika hodin extubováni a je zahájen enterální příjem, parenterální tekutiny vyžadují jen velmi krátce. V operační den jsou krmeni sondou, aby nedošlo k proříznutí stehů na operační ráně, ale již od prvního pooperačního dne se postupně začínají krmit savičkou nebo stříkačkou přes prst.

Každý operační výkon je bolestivá záležitost, a proto je důležité intenzitu bolesti novorozence hodnotit a tlumit. Začínáme nefarmakologicky (5), tj. přítomností rodičů, tichým a klidným prostředím, zavinutím do zavinovačky, časným krmením po výkonu. První den podáváme všem pacientům paracetamol (6), případně dle skóre bolesti přidáváme tramadol. Dle klinických studií má kombinace paracetamolu s opiátem synergické účinky, což se nám v praxi osvědčilo.

Velký důraz klademe na edukaci rodičů (7). Většinou třetí pooperační den přichází za matkami dětí ergoterapeut, který je zacvičí v orofaciální stimulaci a předvede jim i masáže jizvy, ve kterých pak budou pokračovat po vstřebání stehů, to vše ideálně několikrát denně první rok života. Dětem s rozštěpem rtu bez rozštěpu patra většinou stačí jenom masáže bez stimulace, děti s rozštěpem patra čeká ještě další schůzka s ergoterapeutem před korekční operací rozštěpu patra, kdy se musí odnaučit kontinuálně sát z láhve a přejít na bolusové sání z „baby cupu“. Sestry na oddělení naučí matku správnou péči o nosní výztuhy (nostrilky), které se musí vyjmout alespoň 2x denně a očistit pod proudem pitné vody (nemusí se jednat o sterilní vodu). Při zavádění nostrilek je důležité aplikovat je do tvaru písmene „A“ spolu s lubrikantem, na našem oddělení se používá Ophthalmo-Septonex mast, která zároveň plní i desinfekční funkci. Nostrilky zlepšují kosmetický výsledek celé operace a při jejich důsledném nošení je možné se vyhnout korekční operaci nosních křídel v dalším vývoji.



Obr. 3. Pacient 3 měsíce po operaci

Při nekomplikovaném průběhu propouštíme pacienty do domácího ošetřování většinou 4.-6. (medián je 5.) pooperační den. Pokud nejsou komplikace ze strany matky (např. nedostatečná laktace), děti s rozštěpem rtu odchází plně kojené, děti s rozštěpem patra bývají dočasně pomoci Habermanovy láhve nebo přes prst. Za 4–6 týdnů po propuštění mají kontrolu u plastického chirurga, kontrolní vyšetření sluchu a jsou dále ve sledování ORL ambulance, kde se koordinuje jejich péče.

## ZÁVĚR

Perioperační péče o novorozence s rozštěpem rtu je komplexní a vyžaduje multioborovou spolupráci, od gynekologů a genetiků při stanovení diagnózy, přes pediatrii/neonatology, ORL lékaře, chirurgy, anesteziology, ergoterapeuty, až po ošetrovatelský personál. Velmi důležitá je spolupráce rodiny pacienta a dodržování nacvičených postupů i v domácím prostředí. Při standardním průběhu jsou pacienti propouštěni po 5 dnech do domácího ošetřování a je zavedena jejich pravidelná dispenzarizace specialisty. Tímto bychom také chtěli poděkovat za vynikající spolupráci pracovištím, která jsou ochotna od nás převzít tyto pacienty po operaci v případě lůžkové tísně.

Podpořeno MZ ČR – RVO, FN v Motole 00064203.

## LITERATURA

1. Tolarova, M. M., Cervenka, J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts. *American Journal of Medical Genetics* 1998;75: 126–37
2. Maarse, W., Rozendaal, A. M., Pajkrt, E., et al. A systematic review of associated structural and chromosomal defects in oral clefts: when

is prenatal genetic analysis indicated? *Journal of Medical Genetics* 2012; 49: 490–498.

3. Borský, J., Velemínská, J., Jurovčík, M., Kozák, J., Hechtová, D., Tvrdék, M., Černý, M., Kabelka, Z., Fajstavr, J., Janota, J., Zach, J., Peterková, R., Peterka, M.: Successful early neonatal repair of cleft lip within first 8 days of life. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 76, 2012, p. 1616–1626.
4. Petráčková I., Zach J., Borský J., Černý M., Hacklová R., Tvrdék M., Janota J.: Early and late operation of cleft lip and intelligence quotient and psychosocial development in 3-7 years. *Early Human Development* 2015 Feb; 91(2): 149–52.
5. Fendrychová, Jaroslava a Ivo Borek. Intenzivní péče o novorozence. Vyd. 2., přeprac. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2012. ISBN 978-807013-547-1.
6. Crisp, Stuart, Jo Rainbow a EDITORS. Emergencies in paediatrics and neonatology. 2nd ed. Oxford: Oxford University Press, 2012. ISBN 9780199605538.
7. Za novým úsměvem | Spolek klientů a přátel rozštěpového centra Praha. Za novým úsměvem | Spolek klientů a přátel rozštěpového centra Praha [online]. Copyright © 2014 [cit. 19.05.2017]. Dostupné z: <http://zanovymusmevem.cz/>

MUDr. Kristina Kalužová

Novorozenecké oddělení s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika 2.  
LF UK a FN Motol  
V Úvalu 84  
150 06 Praha 5  
Email: [kristina.kaluzova@fnmotol.cz](mailto:kristina.kaluzova@fnmotol.cz)  
Telefon: 732 808 868



# HiPP NE Combiotik®

Inspirováno  
kolostrem

Všechny důležité  
vitamíny a minerály



## Pro výživu zdravých novorozenců

- **S hypoglykemií a/nebo se ztrátou hmotnosti** (až do počátku produkce mateřského mléka)
- **Hypoalergenní**<sup>1</sup> (bez kaseinu)
- **Bez lepku, sacharózy a fruktózy**
- **Inspirované složením kolostra**
- **S LCP**<sup>2</sup>

[www.hipp.cz](http://www.hipp.cz)

<sup>1</sup>) Academy of Breastfeeding: Hospital Guidelines for the Use of Supplementary Feedings in the Healthy Term Breastfed Neonate, Breastfeeding Medicine 4, 2009, 175 – 182.

<sup>2</sup>) Koletzko et al., The roles of long-chain polyunsaturated fatty acids in pregnancy, lactation and infancy: review of current knowledge and consensus recommendations, J. Perinat. Med. 36, 2008, 5 - 14.

#### Důležité upozornění:

Kojení je nejpřirozenější způsob výživy kojenců. Každá žena, která zvažuje přestat kojit, by měla být informována, že toto rozhodnutí lze těžko změnit a že krmení náhradní výživou omezí tvorbu mateřského mléka.

Kojeneckou výživu by měl doporučovat pouze lékař. HiPP NE Combiotik® je určen pro nemocnice jako per os doplnění energie a tekutin během prvních dnů života novorozenců. HiPP NE Combiotik® by měl být vždy podáván až po přiložení. Dietní potravina pro zvláštní lékařské účely. Způsob použití a další informace na obalech výrobků a na webových stránkách. Materiál je určen pouze pro pracovníky ve zdravotnictví.

# Neonatální struma

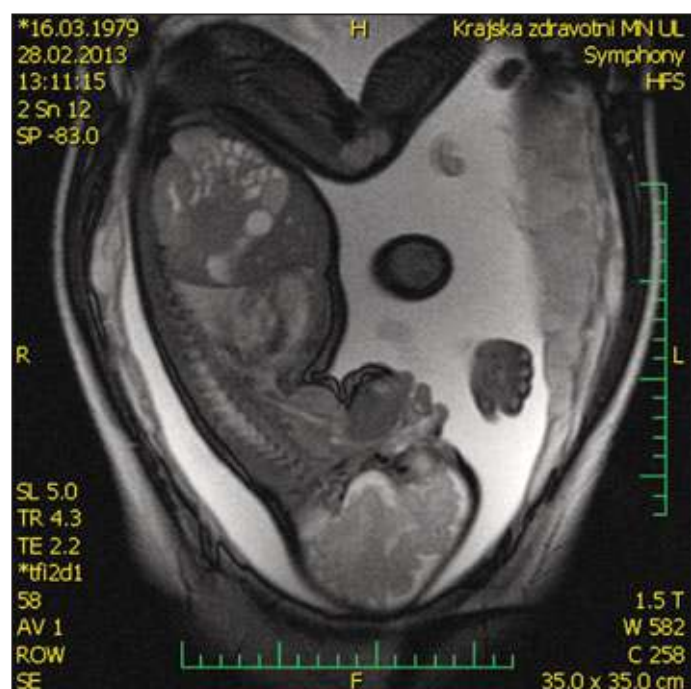
Astalošová T., Polanský T., Janec P.

Novorozenecké oddělení Masarykovy nemocnice Ústí nad Labem

## KAZUISTIKA NOVOROZENCE S NEONATÁLNÍ STRUMOU

Jednalo se o holčičku narozenou z II. gravidity 34-leté matce. Na počátku gravidity byla matka odeslána OL k endokrinologovi pro klinické a laboratorní známky thyreotoxikózy, byla diagnostikována Graves-Basedowova choroba (GB), vstupní TSH bylo  $>30$ . Ve 13. gest. týdnu zahájena terapie Propycilem (3x 2tbl) a betablokátozem Epiloc. Během gravidity trvaly vysoké hodnoty TSH, screening BWR, HIV, HBsAg byl negativní, GBS pozitivní. V 39. gestačním týdnu na UZ plodu nález útvaru v oblasti krku (ve ventrální partii krku homogenní echogenita 51x21x40 mm), proto v 39+3 doplněna MR plodu, která potvrzuje strumu plodu, neprokazuje ani stenotizaci trachey ani šíření do hrudníku. Na MR krku patrné zvětšení obou laloků štítné žlázy, levý lalok vel. 40x20x24 mm, pravý lalok vel. 37x12x24 mm. (obrázek č. 1).

Pro tento nález rozhodnuto o překladi in utero do PC a gravidita byla ukončena ve 39+4 gt. Porozena holčička s PH/D: 3480 g/52 cm. Poporodní adaptace byla bez komplikací, skóre dle Apgarové 9-10-10. Po porodu patrná mírná rezistence na krku (obrázek č. 2), jinak klinický nález bez pozoruhodností, akce srdeční pravidelná – bez tachykardie, bez šelestu, bez klinických projevů thyreotoxikózy. Holčička byla po celou dobu s matkou, kompenzovaná, plně kojená. Ze screeningu metabolických vad (odebrán 3.den po porodu) nahlášena vysoká hodnota TSH. Po konzultaci s dětským endokrinologem holčička pro postupnou normalizaci hodnot hormonů štítné žlázy ponechána bez léčby. Během pobytu na oddělení vyšetřena kardiologem, kde nález lehká asymetrie Ao chlopně se spornou regurgitací, málo významná mitrální regurgitace a nevýznamné trikuspidální, pulmonální regurgitace a nevýznamné FOA, dop. běžná prevence IE. Vyšetření OAE, kyčlí v normě. Holčička propuštěna 8.den po narození a předána do ambulantní péče dětského endokrinologa.



Obr. 1.

## Laboratorní hodnoty hormonů štítné žlázy na novorozeneckém oddělení

|                     | S_TSH<br>mIU/l | S_FT4<br>pmol/l | S_FT3<br>pmol/l | Protilátky<br>proti TSH<br>receptorům<br>U/l |
|---------------------|----------------|-----------------|-----------------|----------------------------------------------|
| 1.den po porodu     |                | 3.04            | 2.41            | 7,4                                          |
| 4.den po porodu     | 29.41          | 5.97            | 8.74            | neprovedeno                                  |
| 8.den po porodu     | 1.04           | 25.14           | 10.71           | neprovedeno                                  |
| Norma (0-12 měsíců) | 0,32-8,8       | 10,3-26,1       | 3,9-10,5        | <1,8                                         |

V ambulantním sledování u endokrinologa došlo k postupnému zmenšení strumy a po celou dobu sledování trvaly normální hodnoty hormonů štítné žlázy.

14 dnů po narození:

– na USG ŠŽ homogenní struktura, norm.velikost, pravý lalok – šířka 17 mm, výška 10 mm, levý lalok stejně veliký

– struma drobná hmatná, laloky do 2x1 cm

4 měsíce po narození:

– USG ŠŽ: objem ŠŽ 3 ml, pravý lalok homogenní, uzle 0

## Hodnoty hormonů štítné žlázy v ambulantním sledování dětského endokrinologa

| stáří      | S_TSH      | S_FT4        | S_FT3        |
|------------|------------|--------------|--------------|
| 14 dnů     | 0,35 mIU/l | 32,23 pmol/l | 10,64 pmol/l |
| 1,5 měsíce | 0,83 mIU/l | 16,35 pmol/l | 5,76 pmol/l  |
| 4 měsíce   | 1,74 mIU/l | 15,09 pmol/l | 5,81 pmol/l  |
| 7 měsíců   | 2,00 mIU/l | 17,58 pmol/l |              |

| stáří      | Anti TSH<br>receptor /0-1,75/ | Anti thyreo-<br>globulin /0-40/ | Anti TPO<br>/0-35/ |
|------------|-------------------------------|---------------------------------|--------------------|
| 14 dnů     | 3,76 IU/l                     | < 20 IU/ml                      | 24 IU/ml           |
| 1,5 měsíce | 0,71 IU/l                     | < 20 IU/ml                      | 11 IU/ml           |
| 4 měsíce   | < 0,30 IU/l                   | < 20 IU/ml                      | 23 IU/ml           |
| 7 měsíců   | < 0,30 IU/l                   |                                 |                    |

## GRAVES-BASEDOWOVA CHOROBA

Uvádí se, že postihuje celosvětově 1,8-2% populace a vyskytuje se 8x více u žen. (1) Jde o autoimunní chorobu, kdy dochází k patologické tvorbě protilátek, které se naváží TSH receptor a stimulují štítnou žlázu (ŠŽ) k růstu a vyšší produkci hormonů. ŠŽ bývá difúzně zvětšená, bohatě vaskularizovaná. GB se nejčastěji manifestuje mezi 30.-50.rokem věku, ale může se vyskytnout i u dětí a adolescentů, v dětském věku je nejčastější příčinou hyperthyreosy. U gravidních žen dochází k přestupu protilátek transplacentárně a to vede k projevům onemocnění u plodu i novorozence. Zatím není známá jednoznačná příčina vzniku, uvažuje se o genetických vlivech, změna příjmu jódu (z deficitu do nadbytku), vliv stresu, současně probíhající jiná onemocnění. Klinicky se GB projevuje jednak symptomy z hyperfunkce ŠŽ (které se však nemusí vyskytovat všechny anebo jsou vyjádřeny v různé intenzitě), dále pak imunogenními projevy.

Mezi příznaky z hyperfunkce patří především:



Obr. 2.

- difusní zvětšení ŠŽ až u 90% nemocných, asi u 10% nemocných se vyskytuje nodózní struma, která nemusí být hmatná
- kardiovaskulární symptomy (palpitace, tachykardie, extrasystoly, fibrilace, systolická hypertenze)
- známky zvýšeného metabolismu, úbytek hmotnosti
- neuromuskulární symptomy jako je třes, slabost dolních končetin
- řídké až průjemovité stolice, polydypsie,
- kožní změny – teplota opocené pokožka, vyšší lomivost nehtů, pruritus
- méně se vyskytují hormonální, hematologické poruchy.

Mezi imunogenní projevy patří:

- vyšší tvorba stimulujících protilátek proti receptoru TSH
- endokrinní orbitopatie (EO), kdy dochází ke zmnožení retroorbitálního vaziva, které se přeměňuje na tukovou tkáň, dále k ukládání glykosaminoglykanů, to vše má za následek protruzi bulbů. Pro GB je typické asymetrické postižení očí a z toho plynoucí dyplopie. Jako následek protruze bulbů je obnažení povrchu oka, nedostatečná ochrana rohovky pak vede k jejímu vysychání, tvorbě ulcerací, jizvení. Další příčinou zrakových poruch a možné slepoty je u postižení zrakového nervu tlakovými změnami ve hrotě orbity, které způsobí edém papily a v konečném důsledku atrofii zrakového nervu.

Diagnóza se opírá o rozbor anamnestických dat (onemocnění ŠŽ, autoimunitní choroby, změny příjmu jódu při změnách pobytu), důkladné klinické vyšetření, laboratorně prokazujeme sníženou hodnotu TSH, zvýšenou hodnotu fT3 a fT4 a dále prokazujeme protilátky proti TSH receptorům. Dále se v diagnostice uplatňuje USG vyšetření ŠŽ, která se zobrazí jako difusně zvětšená hypoechogenní tkáň s bohatou vaskularizací. Velikost a objem ŠŽ závisí na věku a pohlaví.

Při terapii GB se podávají tyreostatika (carbimazol, methimazol, propylthiouracyl). Jako podpůrná terapie pak  $\beta$ -blokátory, anxiolytika, vitamíny skupiny B, E. Nemocných s intolerancí léků, ženám plánujícím graviditu (někdy i v graviditě), při selhání léčby, u výrazně objemných

strumách, pokročilé EO, při podezření na malignitu se doporučuje operační řešení.

## PROPYCIL

Propycil je lék řadící se do skupiny tyreostatik. Účinnou látkou je propylthiouracil. Má dva mechanismy účinku.

- centrální účinek, kdy inhibuje enzym thyroperoxidázu, ta za normálních okolností působí při tvorbě hormonů štítné žlázy oxidací iodi-dových aniontů ( $I^-$ ) na iodid ( $I^0$ ), čímž usnadňuje navázání iodu na tyrosinové zbytky thyreoglobulinu. To je jeden ze základních kroků k vytvoření thyroxinu ( $T_4$ ).
- periferní účinek, kdy inhibuje enzym 5'-deiodinasy, která přeměňuje  $T_4$  na aktivní formu  $T_3$ .

Mezi častější nežádoucí účinky se řadí neutropenie, agranulocytóza, závratě, jako velmi vzácný nežádoucí účinek se uvádí tvorba strumy u novorozenců.

## PROPYLTHIOURACIL A DALŠÍ LÉKY V TĚHOTENSTVÍ

Propylthiouracil se řadí v těhotenství mezi léky skupiny D (2). Označení D znamená, že byla zaznamenána rizika na plod – popsán výskyt malformací. Prospěch matky musí převážet rizika působící na plod.

Dalším lékem řadící se do skupiny tyreostatik je methimazole. Má stejný centrální účinek jako propylthiouracil, ale nemá účinek periferní. V prvním trimestru je preferován propylthiouracil před methimazolem (který je také ve skupině D). V druhém a třetím trimestru je preferován methimazol.

Pokud je propylthiouracil užíván v období kolem porodu, hlavním účinkem na plod při transplacentárním přenosu je mírná hypothyreóza, která se obvykle upraví během pár dní po vysazení léčby. Hypothyreóza může vyústit až v tvorbu strumy u plodu, jako výsledek vzestupu hladiny thyreotropinu u novorozence. Incidence vzniku strumy u plodu při terapii propylthiouracilem se uvádí kolem 12%.

## ZÁVĚR

Tyreostatická terapie v řadě případů musí bohužel pokračovat i během gravidity. V tomto případě bychom měli pomýšlet na možné komplikace léčby, ať už je to struma anebo přechodná či trvalá hypothyreóza. V našem případě struma spontánně regredovala bez terapie. Holčička byla předána do péče spádového endokrinologa, kde po 3 roku nasazená substituce Euthyroxem pro subklinickou hypothyreosu. Jinak holčička s minimální nemocností, psychomotorický vývoj je v normě.

## LITERATURA

1. Límanová, Z., Štítná žláza, Galen, 2006, str. 138
2. Gomella, T. L., Neonatology 6<sup>th</sup> edition, 2009, str. 811
3. Brook, Ch. G. D., Brown, R. S., Handbook of Clinical Pediatric Endocrinology, 2008



# Prenatální uzávěr tepenné dučeje – novorozenec s kritickou srdeční vadou?

Dorňáková J.<sup>1</sup>, Zoban P.<sup>1</sup>, Koubský K.<sup>2</sup>, Brabec R.<sup>1</sup>, Kalužová K.<sup>1</sup>, Tkaczyk J.<sup>1</sup>, Tomek V.<sup>2</sup>, Černý M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Novorozenecké oddělení s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol

<sup>2</sup> Dětské kardiocentrum 2. LF UK a FN Motol

## SOUHRN

Prenatální uzávěr tepenné dučeje je poměrně raritní diagnóza, která často probíhá subklinicky. Proto nezřídka unikne diagnostice a tak její přesná incidence není známa. Diagnóza bývá stanovena často až po porodu. K jejímu uzávěru většinou dochází idiopaticky, ale také je popisována v souvislosti s užíváním inhibitorů tvorby prostaglandinů matkou ve druhém a třetím trimestru gravidity.

Při prenatálním uzávěru tepenné dučeje dojde k výraznému přetížení a následně selhávání pravostranných srdečních oddílů, které může vést až k intrauterinnímu odúmrtí plodu. V závislosti na době uzávěru, rychlosti diagnostiky a následnému ukončení gravidity se může po narození projevit pod různým klinickým obrazem. Ve sdělení prezentujeme čtyři pacienty s touto diagnózou.

**Klíčová slova:** Tepenná dučeje, ductus arteriosus (DA), prenatální uzávěr tepenné dučeje

## KAZUISTIKA I.

V rodinné anamnéze prvního prezentovaného novorozence se uvádí, že se jeho otec léčil s diabetem II. typu a matka měla četné trombofilní mutace. Sourozenec – donošené děvče z 1. gravidity se narodilo zdravé, 2. gravidita byla uměle přerušena pro prenatálně zjištěnou gastroschízu. Třetí gravidita, ze které tento novorozenec pochází, probíhala fyziologicky do 38. týdne těhotenství (t.t.), kdy registrující gynekolog zachytil suspektní ozvy plodu a odeslal ji do perinatologického centra k dovyšetření. Tam byl zjištěn polyhydramnion, ascites, pravostranný hydrothorax, defekt septa komor a hypertrofie pravé komory se sníženou kontraktilitou. Pro podezření na komplexní srdeční vadu realizován transport in utero do FN v Motole.

Vzhledem k rozvíjejícímu se suspektnímu hydropsu plodu a jeho srdečního selhávání byla gravidita akutně ukončena císařským řezem ve 38 + 5 t.t.. Po odtoku hojného množství plodové vody byl záhlavím vybaven hraničně hypertrofický chlapec s uspokojivou poporodní adaptací. Jeho porodní hmotnost (p.h.) byla 3790 g, délka 49 cm a Apgar skóre 8-9-9 bodů (AS). Chlapec byl lehce prosáklý, s mírnou hepatomegalií, ascites ani hydrothorax jsme neprokázali. Po přijetí na JIP začaly poklesy saturace hemoglobinu kyslíkem (SpO<sub>2</sub>), které si vynutily nasazení nazální distenzní podpory (nCPAP). Bezprostředně po porodu bylo provedeno kardiologické vyšetření s nálezem dlouhodobého přetížení pravé srdeční komory – zejména šlo o dilataci a hypertrofii pravé komory s její sníženou funkcí. *S největší pravděpodobností k ní došlo pro prenatální uzávěr tepenné dučeje.* Kardiologem byla doporučena dle potřeby oxygenoterapie a mírná restrikce tekutin a bylo naplánováno kontrolní ECHO vyšetření. Po třech dnech hospitalizace bylo možno vysadit nCPAP a vzhledem k dobré toleranci stravy i parenterální výživu. Klinický stav pacienta byl uspokojivý a po jedenácti dnech hospitalizace bylo možno chlapce propustit do domácí péče.

Ve věku osmi měsíců byl chlapec kardiologicky zcela v pořádku, na ECHO vyšetření nebyly již žádné známky přetížení pravostranných srdečních oddílů, psychomotorický vývoj chlapce odpovídal věku.

Při pátrání v anamnéze matky jsme našli ve zprávě z genetického vyšetření zmínku o pravidelném užívání Anopyrinu v graviditě. *Matka užívala 50 mg Anopyrinu denně, což je v graviditě bezpečné množství.* Přesto jsme indikovali vyšetření hladiny kyseliny acetylsalicylové v pupečnickové krvi, její koncentrace se ukázala jako nulová.

## KAZUISTIKA II.

V tomto případě se jednalo o děvče, které se narodilo na jiném pracovišti z nesledované gravidity, p.h. 2500 g, délka 46 cm, AS 2-6-8 bodů. Po porodu byla nutná kardiopulmonální resuscitace vč. oxygenoterapie, pro zhoršení stavu byla dívka zaintubována a na umělé plicní ventilaci přeložena na naše oddělení pro podezření na vrozenou srdeční vadu. Vzhledem k oběhové nestabilitě byla nutná podpora cirkulace volumexpanzí a kombinací katecholaminů (dopamin a dobutamin), pro výraznou plicní hypertenzi byl podáván inhalačně oxid dusnatý (iNO). *Pomocí ECHO vyšetření potvrzena plicní hypertenze, hypertrofie pravé komory a uzavřená tepenná dučeje.* Při hlubším pátrání jsme dohledali, že matka užívala v graviditě *Ibuprofen*. Od devátého dne života docházelo k postupnému zlepšení stavu, bylo možno klesat s iNO a od jedenáctého dne nebyla nutná podpora oběhu. V průběhu hospitalizace, která trvala celkem 31 dní, došlo ke zlepšení klinického stavu i nálezů při kontrolním ECHO vyšetření. Při propuštění ještě přetrvávala hypertrofie pravé komory.

## KAZUISTIKA III.

U dalšího pacienta, chlapce, byla *diagnóza stanovena již prenatálně*. Ve 32. t.t. prokázalo fetální ECHO vyšetření hypertrofii, dilataci a dysfunkci pravé komory. Vzhledem k dobré funkci levostranných oddílů bylo doporučeno intrauterinní sledování. Při kontrole v odstupu jednoho týdne došlo k progresi nálezů se zřejmým uzávěrem tepenné dučeje *při negativní farmakologické anamnéze matky*, proto byla po indukci plicní zralosti gravidita ukončena císařským řezem. Chlapec měl p.h. 2720 g, bezprostřední adaptace po porodu proběhla bez obtíží: AS 8-9-9 bodů.

Později však novorozenec vyžadoval intenzivní péči včetně umělé plicní ventilace, dvojkombinace katecholaminů a iNO. Nález při ECHO vyšetření potvrdil prenatálně stanovenou diagnózu. Stav dítěte se postupně upravoval, ačkoli na srdci přetrvával nález hypertrofie pravé komory. Od šestého dne byl pacient oběhově stabilní, sedmý den proběhla extubace a převedení na distenzní podporu nCPAP, která byla následující den ukončena. Chlapec byl od osmého dne na plném enterálním příjmu a postupně přešel na plné kojení. Po 23 dnech hospitalizace byl pacient propuštěn do domácí péče.

## KAZUISTIKA IV.

Příznivější průběh jsme pozorovali u novorozence, jehož *matka v graviditě trpěla gestační hypertenzí*. K hospitalizaci byla přijata pro předčasný odtok čiré plodové vody, po nezdařené indukci bylo nutno graviditu ukončit císařským řezem. Ve 36. t.t. se narodilo děvče s výbornou poporodní adaptací: AS 10-10-10 bodů, p.h. 2560 g. Tři hodiny po porodu se objevily opakované epizody poklesů SpO<sub>2</sub> s nutností oxygenoterapie, vzhledem k podezření na vrozenou srdeční vadu přeložena do FN Motol k další péči. *ECHO vyšetření prokázalo hypertrofii pravé komory s plicní hypertenzí, tepenná dučeje nebyla přítomna.* Stav dítěte se postupně upravil, na ECHO vyšetření však přetrvávala hypertrofie pravé komory. *Po celou dobu hospitalizace nebyla nutná ventilační ani oběhová podpora*, devatenáctý den hospitalizace byla holčička propuštěna společně s matkou domů.

## KREVNÍ OBĚH PLODU

Embryonální vývoj lidského srdce je komplexní a postupuje rychle. První kontrakce primitivní srdeční trubice jsou patrné koncem třetího týdne gravidity, kompletní septace srdce je dokončena již v osmém týdnu těhotenství. Vývojové detaily, jako remodelace komorových trabekul

a finální formování fibrózních cípů atrioventrikulárních a semilunárních chlopní, jsou dokončeny kolem 14.–16. týdne těhotenství. V tomto období již lze další růst srdce a vývoj hemodynamiky sledovat neinvazivně pomocí fetální echokardiografie (1).

Fetální a postnatální oběh se svým charakterem významně liší. Fetální oběh je modifikován tak, aby docházelo k výměně krve mezi plodem a placentou, která u plodu, na rozdíl od novorozence, zabezpečuje výměnu krevních plynů. K tomu je zapotřebí propojení malého a velkého oběhu (bez zapojení plicního řečiště), zabezpečené prostřednictvím foramen ovale a DA (1).

Obě komory paralelně zásobují systémový oběh. Levá komora aortou, pravá plicnicí a DA. Fetální srdeční výdej se proto vyjadřuje jako kombinovaný výdej obou komor a je asi 450 ml/kg/min. Tepový objem pravé komory je přitom o 28 % větší než komory levé. Systolický tlak v komorách v pozdním těhotenství dosahuje 60 mmHg, v pravé je lehce vyšší než v levé v důsledku mírné restrikce v oblasti DA. V pravé siní je střední tlak 3–4 torr, v levé siní pak 2–3 torr (1).

Oksyložená krev z placenty má asi 80 % SpO<sub>2</sub>. Polovina této krve přitéká umbilikální žílou do portálního řečiště, druhá polovina obchází játra přes ductus venosus, ústící do horní části dolní duté žíly. Tato krev je preferenčně odváděna cestou foramen ovale do levé síně, poté se dostává přes levou komoru do aorty, a následně zásobuje kyslíkem horní polovinu těla plodu. Fetální cirkulace je tedy uspořádána tak, aby centrální nervový systém a koronární řečiště byly zásobeny krví s vyšší saturací a vyšším obsahem živin než zbytek těla. Bohatá dodávka kyslíku tkáním je při celkově nižších saturacích zajištěna vlastnostmi fetálního hemoglobinu, který má vyšší afinitu ke kyslíku s posunem disociační křivky doleva (1, 2, 3).

Krev s nízkou saturací kyslíku z horních částí těla přitéká do horní duté žíly. Přibližně se jedná o 65–70 % objemu krve, vypuzeného levou komorou do aorty. Celkově krev přitékající horní dutou žílou do pravého srdce představuje cca 22 % celkového žilního návratu. Asi 2 % krve z horní duté žíly se zkratuje přes foramen ovale do levé síně. Krev z pravé komory teče do truncus pulmonalis. Vlastní plicní průtok plodu je pro vysokou plicní cévní rezistenci malý. Z plicnice, za odstupem cév zásobujících horní polovinu těla plodu, pokračuje většina krve zkratem přes DA do aorty. Takto smíšená krev s vyšším a nižším obsahem kyslíku zásobuje dolní polovinu těla a poté se vrací zpět do placenty k oksyloženému. Většina krve vypuzené pravou komorou, přibližně s 30 % výdeje levé komory, se vrací k srdci dolní dutou žílou, což představuje 67 % celkového žilního návratu (1, 2).

Prenatálně zůstává DA otevřený vlivem oxidu dusnatého a prostaglandinů, syntetizovaných ve tkáni dučeje v nitroděložním prostředí s nízkým obsahem kyslíku (6). Ke kontrakci dučeje, resp. k jejímu funkčnímu uzavření, dochází s prvními nádechy dítěte během porodu. Při rozepnutí plic se uvolňuje bradykinin, který má vazokonstrikční vliv mimo jiné právě na DA. K uzavření DA po porodu přispívá též vzestup SpO<sub>2</sub>. K anatomickému uzavření dochází do dvanáctého týdne po porodu, kdy obliteruje ve vazivový pruh – ligamentum arteriosum (3).

Vzácně (přesnou incidenci literatura neudává) může nastat situace, kdy se DA uzavře již prenatálně a to buď spontánně, nebo vlivem léků, podaných těhotné ženě. V takovém případě dojde ke zvýšení plicního průtoku s přetížením pravostranných srdečních oddílů pro vysokou plicní cévní rezistenci plodu. Výsledkem bývá pravostranná srdeční hypertrofie, s rizikem progresu až do kardio – cirkulačního selhání plodu. Zvýšení plicního průtoku a tlaku v plicnici může způsobit přestavbu stěn plicních cév s hypertrofií jejich střední vrstvy a vývojem perzistující plicní hypertenze novorozence. Nejčastějšími nálezy při fetálním ECHO vyšetření jsou hypertrofie pravé komory, dilatace pravostranných oddílů srdce, různě závažná trikuspidální či pulmonální regurgitace. Při těchto nálezech může být plicní průtok po narození nedostatečný a krev s nízkou saturací kyslíku přitéká do systémové cirkulace přes pravolevý zkrat na úrovni foramen ovale. Včasný zásah v podobě indukce porodu může být v některých případech přínosem (3, 4, 5).

Jak již bylo řečeno, prenatální uzávěr DA může být iniciován užíváním léků, zejména inhibitorů prostaglandinů matkou v průběhu těhotenství. Nejčastěji se jedná o indomethacin, ibuprofen či aspirin. K uzavření DA před porodem může docházet i z blíže neurčených příčin (4, 5).

## DISKUSE

Záměrem kazuistického sdělení bylo připomenout problematiku poměrně raritního prenatálního uzávěru DA, rozmanitost jeho příčin, obtížnost prenatálního stanovení diagnózy i variabilitu klinické symptomatologie po porodu, vč. nároků na léčbu.

- Z hlediska příčin uzávěru DA jsme poukázali:
  - na souvislost s léky, užívanými těhotnou během gravidity (kazuistiky I. a II.), žádná z matek však neužívala dávky, považované pro plod za rizikové;
  - na možnou souvislost s gestační hypertenzí (kazuistika IV.);
  - na uzávěr DA z neznámé příčiny (kazuistika III.).
- Echografie může prokázat trikuspidální regurgitaci, dilataci pravostranných srdečních oddílů, hypertrofii pravé komory či perzistující plicní hypertenzi. Tyto nálezy lze pro diagnózu uzávěru DA považovat za relevantní.
- Uvádí se, že většinu prenatálních uzávěrů DA se daří diagnostikovat po porodu. Ze čtyř uvedených kazuistik byl uzávěr DA prenatálně diagnostikován v případě kazuistiky III. V ostatních třech se tak stalo až po porodu.
- Je známo, že poporodní stav novorozenců s prenatálním uzávěrem DA se může případ od případu lišit, od téměř nekomplikované hospitalizace, přes oligosymptomatickou maladaptaci až po závažnou formu primární plicní hypertenze s pravostranným srdečním selháním. V rámci prezentovaných kazuistik se o asymptomatický či mírný průběh jednalo v kazuistikách I. a IV. Naopak příznaky kardiorespirační insuficience, vyžadující resuscitačně-intenzivní terapii se projevovaly v kazuistikách novorozenců II. a III.

## ZÁVĚR

Přestože je prenatální uzávěr DA raritní diagnózou, nelze pochybovat, že závažným způsobem ohrožuje vývoj a život plodu a často i novorozence. Pokud se v rámci prenatální péče objeví podezření na tuto diagnózu, je namístě indikovat transfer in utero do regionálního perinatologického centra.

Podpořeno MZ ČR – RVO, FN v Motole 00064203.

## LITERATURA

- Ošťádal, B., Vízek, M.: Patologická fyziologie srdce a cév. Praha: Karolinum, 2003. ISBN 80-246-0597-X, s. 17–18.
- Muntau, A.: Pediatrie. 2. české vyd. Praha: Grada, 2014. ISBN 978-80-247-4588-6, s. 2–3.
- Sadler, T. W.: Langman's medical embryology. 13th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer, c2015. ISBN 978-1-4698-9780-6.
- Gewillig, M., Brown, S. C., De Catte, L., Debeer, A., Eyskens, B., Cossey, V., Van Schoubroeck, D., Van Hole, C., Devlieger R.: Premature foetal closure of the arterial duct: clinical presentations and outcome. Eur Heart J. 2009 Jun;30(12):1530-6. doi: 10.1093/eurheartj/ehp128. Epub 2009 Apr 23. ISSN 0195-668x.
- Kapadia, V., Embers, D., Wells, E., Lemler, M., Rosenfeld, C. R.: Prenatal closure of the ductus arteriosus and maternal ingestion of anthocyanins. J Perinatol. 2010 Apr; 30(4): 291–4. doi: 10.1038/jp.2009.140. ISSN 0743-8346.
- Wu, T.W., Azhibekov, T., Seri, I.: Transitional Hemodynamics in Pre-term Neonates: Clinical Relevance. Pediatr Neonatol. 2016 Feb;57(1):7-18. doi: 10.1016/j.pedneo.2015.07.002. Epub 2015 Aug 29. Review.

Autor: MUDr. Jana Dornáková  
Novorozenecké odd. s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol  
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5  
Tel.: 727 901 889  
Email: Jana.Dornakova@fnmotol.cz

# Ivemarkův syndrom s neobvyklou komorbiditou

Tabery K.<sup>1</sup>, Brabec R.<sup>1</sup>, Hálek J.<sup>2</sup>, Hecht P.<sup>3</sup>, Zoban P.<sup>1</sup>, Černý M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Novorozenecké odd. s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika 2.LF UK a FN Motol

<sup>2</sup> Novorozenecké oddělení, FN Olomouc

<sup>3</sup> Dětské kardiocentrum, 2.LF UK a FN Motol

## ÚVOD K PROBLEMATICE

Ivemarkův syndrom patří do skupiny syndromů heterotaxe, při kterých se chybně utváří pravo-levá diferenciace orgánů v hrudní a břišní dutině během embryonálního vývoje. Nepatří mezi ně zrcadlové uložení anatomicky normálních orgánů při situs inversus. Syndromy heterotaxe se rozlišují na pravostranné a levostranné izomerismy podle srdeční stavby. Vždy je přítomen atriální izomerismus, kdy má srdce dvě pravá či levá atria, s přidruženými, různě závažnými srdečními vadami (1). Nálezy na ostatních orgánech souvisí s pravostranným či levostranným izomerismem. Ivemarkův syndrom je historicky definován jako pravostranný izomerismus s asplenií (2,3). Variabilita srdeční vady navazující na pravostranné utváření, která limituje přežití pacientů, je velmi široká. Může se jednat o: defekt atriálního septa, totální anomální návrat plicních žil, pravostranný aortální oblouk, atrioventrikulární kanál, dvojitou pravou komoru i jednokomorové srdce. Levá plíce má u pravostranného izomerismu 3 laloky. V dutině břišní se nalézají motýlovitá játra. U Ivemarkova syndromu nedochází vždy k agenezi sleziny, ta může být pouze hypoplastická a heterotopicky uložená. Jsou popsány i poruchy rotace a uložení gastrointestinálního traktu (GIT). Z výše uvedeného plyne, že Ivemarkův syndrom je srušením vrozených vad a při nálezů některé z nich, je třeba pomýšlet i na jiná orgánová postižení. Přesná incidence Ivemarkova syndromu není známa, výskyt heterotaxe se obecně udává jako 1 případ na 5000–7000 živě rozených dětí s vrozenou srdeční vadou (4). V literatuře jsou popsány pouze jednotlivé kazuistiky pacientů s velice variabilními kombinacemi vrozených vad a většina je diagnostikována po novorozeneckém věku (3, 4, 5, 6). V současnosti je znám 1 gen, který se s pravostrannou heterotaxi pojí. Kauzálním genem byl identifikován growth/differentiation factor 1 (GDF1), který hraje klíčovou roli při vývoji kardiovaskulárního systému. Onemocnění vykazuje autozomálně recesivní dědičnost (7).

Záměrem prezentace je upozornit na obtíže při diagnostice vzácných onemocnění. Vrozené vady se mohou kombinovat i nad rámec očekávaného syndromu a uniknout tak pozornosti.

## KAZUISTIKA

Jednalo se o holčičku, narozenou ve 33. gestačním týdnu jako hypotrofní (1600g) dvojče A. Byla z rizikové gravidity sledované pro geminální biamnii / bichoriatu, suspektní atrezii jícnu (polyhydramnion a malá žaludeční bublina) a heterotaxii (blíže nespecifikováno) u plodu A. Pro hrozící předčasný porod byla matka po zahájení indukce plicní zralosti odeslána na naše pracoviště. Těhotenství bylo ukončeno akutním císařským řezem pro patologický kardioto-ografický záznam (CTG) 6 hodin po odtoku plodové vody u plodu A. Pacientka byla vybavena atonickými, s nepravidelnou dechovou aktivitou a akcí srdeční nad 100/min, byla zahájena resuscitace, Apgar skóre 3-5-7. Nápadným nálezem na porodním sále bylo člunkovitě vpadlé břicho, zavedení sondy do jícnu a žaludku bylo úspěšné. Vzhledem k prenatálnímu podezření na vadu GIT bylo vysloveno podezření na brániční hernii. Pacientka byla intubována a zajištěna umělou plicní ventilací s FiO<sub>2</sub> přechodně až 0,5 a převezena na oddělení. Vstupní odběry byly neznámé, hypoglykémie 1,2 mmol/l byla korigována bolusem glukózy a byla zahájena parentální výživa. Byl proveden RTG snímek hrudníku a břicha (obr. 1), který dle rentgenologa pro brániční hernii nesvědčil. Na stočeném rtg snímku se promítá žaludek (pod bránicí) doprava a nelze tak vyloučit situs viscerum inversus či poruchu rotace GIT. Navíc je patrná vrozená malformace páteře. Typickou brániční hernii, na kterou jsme pomýšleli,

jsme nepotvrdili. Ventilace a oběhově stabilní pacientka byla v 7. hodině věku extubována a převedena na CPAP, byl zahájen priming. Druhý den života bylo provedeno ultrazvukové (UZ) vyšetření břicha s nálezem hepatomegalie (popisně: motýlovitá játra) a asplenie. Proběhlo kardiologické vyšetření, kde byl nalezen pravostranný izomerismus a plnohodnotný oboustranný aortální oblouk. Tento raritní nález není ve spojitosti s Ivemarkovým syndromem popsán, naopak může být součástí VACTERL asociace u které se nacházejí i poruchy osového skeletu. Kardiolog při vyšetření dále odhalil retrokardiálně jatrní tkáň, o které jsme z prvního UZ břicha nevěděli. Zopakované UZ vyšetření břicha prokázalo centrální brániční hernii 16 x 12 mm, kdy játra zasahovala 13 mm do hrudníku. Další vady jsme při našem vyšetření neodhalili.

Klinicky byla pacientka v prvních dnech života bez obtíží na nCPAPu, na plnou enterální výživu byla převedena 3. den života. Vaskulární prstenec nevyžadoval v danou chvíli dle kardiologa intervenci. Centrální brániční kýla v daném rozsahu mohla být dle chirurga pouze sledována. Holčičku jsme 6. den života s diagnózou Ivemarkova syndromu (pravostranný izomerismus, oboustranný aortální oblouk, asplenie, motýlovitá játra) překládali do perinatologického centra v místě bydliště.

Tam při příjmovém vyšetření diagnostikovali rozštěp měkkého patra, který jsme u nás během hospitalizace nepopsali. Osmnáctý den života se při krmení začaly objevovat desaturace k 80 %, bylo vysloveno podezření na žaludeční hiátovou hernii, která byla následně potvrzena při RTG vyšetření s kontrastem (obr. 2). Zpětně je hernie patrna již na prvním snímku po porodu (viz šipka na obr. 1). Pacientka byla převezena na dětskou chirurgii zpět do naší nemocnice a 25. den života provedena operace hiátové hernie. Pod bránicí byl nalezen pouze pylorus, žaludek s kapacitou do 20 ml byl následně stažen pod bránici a byla provedena plastika hiátu a fixace kardií k bránici. Vzhledem k nálezům na žaludku byla založena výživová jejunostomie. Vedlejší nálezem byla malá slezina, fixovaná v úrovni bránice. Od 7. pooperačního dne dítě opět na plně enterální výživě, 59. den života bylo propuštěno na plněm perorálním příjmu do domácí péče. Krmení savičkou ztěžoval rozštěp měkkého patra a zvracení.

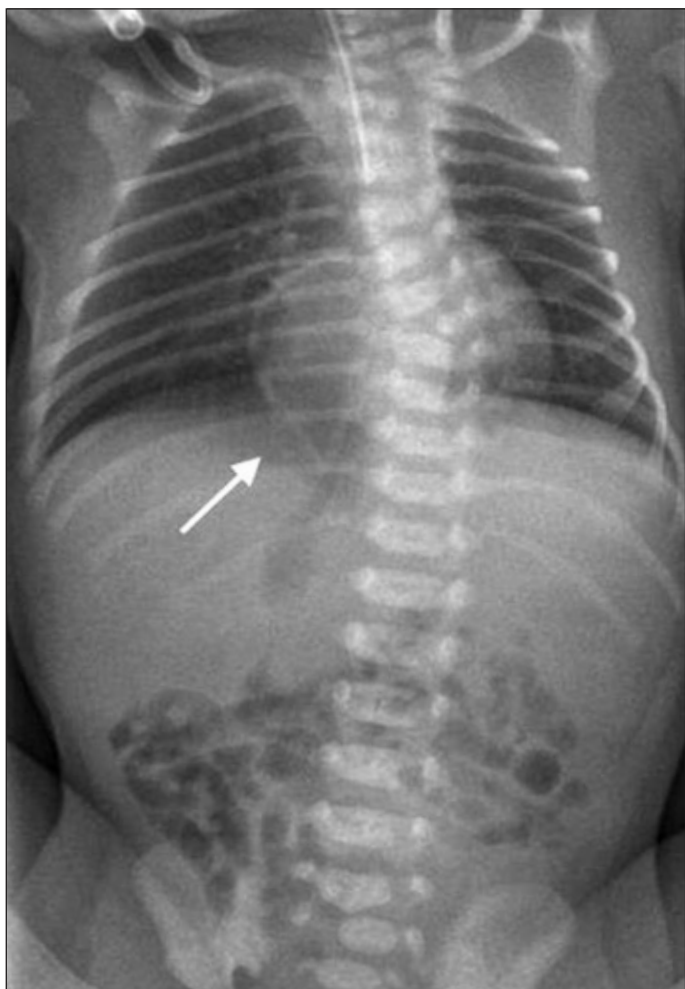
## DISKUZE A ZÁVĚR

U naší pacientky jsme sice velmi záhy diagnostikovali Ivemarkův syndrom, avšak neodkryli další nálezy, z nichž žaludeční hernie mohla být řešena ještě před výskytem klinických problémů. Pacientka tak mohla být ušetřena předčasného transportu do spádového neonatologického centra.

Ivemarkův syndrom má u naší pacientky netypický vyjádřený fenotyp, vady osového skeletu a rozštěp patra se k němu v literatuře nepojí vůbec. Genetické vyšetření zatím není ukončeno, možný je i souběh Ivemarkova syndromu a dalších vrozených vad. Z tohoto pohledu bude zajímavé vyšetření mutací genu growth/differentiation factor 1 (GDF1), které potvrdí tento syndrom na molekulární úrovni. V deseti měsících kalendářního věku holčička váží 5 kg, začala přijímat nemléčné dávky stravy, ale přetrvává u ní zvracení. Motorický vývoj je mírně opožděn, limitován je vadou pravého pletence horní končetiny, přetáčí se na břicho a zpět, dostane se na čtyři s opřenou hlavou. Pacientka má před sebou operaci rozštěpu patra, kardiokirurgický výkon a výhledově i operaci páteře.

Cílem příspěvku bylo upozornit na náročnost diagnostiky těchto komplexních, svým výskytem raritních, vrozených vad v novorozeneckém





Obr. 1. Snímek po porodu, šipka u projasnění v mediastinu.



Obr. 2. Hiátová hernie, kontrast v žaludku.

období. Předpokladem péče o takové děti je kvalitní mezioborová spolupráce a opakovaná vyšetření s cílem zachytit, resp. vyloučit asociaci dalších vrozených poruch a vad.

Podpořeno MZ ČR – RVO, FN v Motole 00064203.

## LITERATURA

1. Jacobs, Jeffrey P., Robert H. Anderson, Paul M. Weinberg, et al. *The nomenclature, definition and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy*. DOI: 10.1017/S1047951107001138. ISBN 10.1017/S1047951107001138. Dostupné také z: [http://www.journals.cambridge.org/abstract\\_S1047951107001138](http://www.journals.cambridge.org/abstract_S1047951107001138)
2. RIGHT ATRIAL ISOMERISM. *Online Mendelian Inheritance in Man* [online]. [cit. 2017-05-28]. Dostupné z: <http://www.omim.org/entry/208530>
3. Ivemark, Biorn. I. *Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of cono-truncus anomalies in childhood: analysis of the heart malformations in splenic agenesis syndrome, with fourteen new cases*. Acta Paediat. 44 (suppl. 104): 1-110, 1955.
4. Shiraishi, Isao, Hajime Ichicawa. *Human heterotaxy syndrome*. Circulation Journal. 76: 2066-2075, 2012.
5. Hrusca, Adrian, Andreea Liana Rachisan, Bogdan Lucian, Simona Oprita, Simona Manole a Simona Cainap. *Ivemark syndrome-a rare entity with specific anatomical features*. DOI: 10.4067/S0034-98872015000300014. ISBN 10.4067/S0034-98872015000300014. Dostupné také z: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext)
6. Patel, Pooja H., Joel Hayden a Randy Richradson. *Ivemark syndrome: bronchial compression from anomalous pulmonary venous anatomy*. DOI: 10.1093/jscr/rjx045. ISBN 10.1093/jscr/rjx045. Dostupné také z: <https://academic.oup.com/jscr/article-lookup/doi/10.1093/jscr/rjx045>
7. Kaasinen, E., K. Aittomaki, M. Eronen, et al. *Recessively inherited right atrial isomerism caused by mutations in growth/differentiation factor 1 (GDF1)*. DOI: 10.1093/hmg/ddq164. ISBN 10.1093/hmg/ddq164. Dostupné také z: <https://academic.oup.com/hmg/article-lookup/doi/10.1093/hmg/ddq164>

Kryštof Tabery  
 Novorozenecké odd. s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF  
 UK a FN Motol  
 V Úvalu 84  
 150 06 Praha 5  
 email: [Krystof.Tabery@fnmotol.cz](mailto:Krystof.Tabery@fnmotol.cz)  
 tel.: 727 901 878

# Kojení, zdraví a veřejné zdraví

Peřina, A., Kaňová, P.

**Klíčová slova:** zdraví – veřejné zdraví – státní správa – ochrana kojení

## ÚVOD

Kojení je nenahraditelný způsob výživy novorozenců a kojenců. Přináší množství výhod pro dítě i matku a to jak v krátkodobém, tak i v dlouhodobém pohledu, neboť kromě výživové úlohy působí také jako ochranný faktor před rozvojem mnoha závažných onemocnění matky i dítěte. V neposlední řadě je kojení také důležitým mechanismem, jehož prostřednictvím je budován, rozvíjen a upevňován citový vztah mezi ženou – matkou a jejím dítětem. Lze vyjádřit, že kojení podporuje zdraví.

## ZDRAVÍ A VEŘEJNÉ ZDRAVÍ

Zdraví definovala Světové zdravotnická organizace v roce 1948 jako stav úplné tělesné, duševní a sociální pohody, nejenom nepřítomnost nemoci nebo vady. Zdraví je jedna ze základních lidských potřeb. Je zájmem lidí své zdraví chránit, upevňovat a rozvíjet do podoby obecně přijímané představy o zdraví.

Vymezení veřejného zdraví je poněkud komplikovanější: v dokumentu Zdraví 2020, který pro Českou republiku přijalo Ministerstvo zdravotnictví České republiky v roce 2014, je veřejné zdraví definováno jako „věda, ale také jako umění prevence nemocí a prodlužování života a podpory zdraví prostřednictvím organizovaného úsilí celé společnosti“ (1).

Veřejné zdraví je předmětem státní správy. Státní správa je historicky spojena s obsazením určitého území a s jeho využíváním pomocí prostředků, které jsou získány od občanů formou daní. Výměnou za daně je úkolem státu uspokojovat potřeby občanů, které prospívají celku, ale nemusí se vždy nutně kryt s individuálními potřebami každého jednotlivce. Tyto potřeby se stávají veřejným zájmem, nejsou však neměnné, ale stávají se výsledkem politického konsenzu (2).

Jednou ze základních veřejných potřeb je záruka bezpečí a ochrany, vč. ochrany zdraví. Státní správu v oblasti ochrany veřejného zdraví v České republice zastřešuje Ministerstvo zdravotnictví.

## OCHRANA KOJENÍ A KOJÍCÍCH ŽEN V PRÁVNÍM SYSTÉMU ČESKÉ REPUBLIKY

V oblasti ochrany kojení Česká republika garantuje občanům uspokojování následujících potřeb:

– *Ochrana před nevhodnou prezentací výrobků počáteční a pokračovací kojenecké výživy*, které se snaží nahrazovat funkci mateřského mléka: Zákon o regulaci reklamy (3) upravuje podmínky šíření reklamy na výrobky počáteční a pokračovací kojenecké výživy komunikačními médii, jako jsou rozhlas, televize, tisk, letáky, plakáty, počítačové sítě aj. Žádná reklama nesmí uvádět ani naznačovat, že náhražky jsou mateřskému mléku rovnocenné anebo jsou dokonce lepší. Znění zákona platné od 1. dubna 2017 přineslo novinku týkající se sdílené odpovědnosti zadavatele a šířitele reklamy za obsah sdělení. Zákonné opatření tak posiluje odpovědnosti na úrovni realizace marketingového mixu, tedy toho „všeho, co může firma udělat, aby ovlivnila poptávku po svém produktu“ (4). Analogické podmínky na označování výrobků počáteční a pokračovací výživy přímo na obalu výrobků upravuje Vyhláška o potravinách určených pro zvláštní výživu a o podmínkách pro jejich použití (5), která provádí Zákon o potravinách a tabákových výrobcích. Platí, že v prodejnách a na veřejnosti je zakázána podpora prodeje výrobků počáteční a pokračovací výživy kojenců a malých dětí rozdávaním poukazů, vzorků a dárků. Reklama na výrobky počáteční výživy smí být směřována pouze na odborníky z oboru medicíny, výživy nebo léčiv a jiné osoby profesionálně se zabývající péčí o kojence a malé děti. U odborníků se totiž

předpokládá jistá odborná způsobilost ke schopnosti samostatného kritického úsudku o předkládaných informacích.

– *Ochrana pracujících žen, které kojí*: Zákoník práce (6), Zákon o služebním poměru příslušníků bezpečnostních zdrojů (7) a Zákon o vojácích z povolání (8) analogicky upravují právo kojících zaměstnankyň podniků, státních úřadů a institucí, příslušnic bezpečnostních sborů a příslušnic armády na ochranu před rizikovými faktory práce tam, kde je to důležité z hlediska ochrany zdraví dítěte. Zátěží, která je mírou rizikových faktorů práce, se rozumí zátěž fyzická i psychická vč. únavy matky. Součástí nároků pracujících žen, které kojí, je nárok na zvláštní přestávku pro kojení. Je-li součástí práce kontakt s ionizujícím zářením a radioaktivními látkami, ochranu kojících žen specificky zpracovává tzv. Atomový zákon (9).

– *Dárcovství mateřského mléka*: dětem, které nemohou přijímat mateřské mléko přirozeně kojením (nedostatečná laktace ženy, adoptované děti, děti umístěné v zařízeních sociální péče a jiné situace) stát garantuje dostupnost darovaného mateřského mléka prostřednictvím bank mateřského mléka. Základní podmínkou pro darování mateřského mléka je dle požadavků Zákona o ochraně veřejného zdraví (10) povinné vyšetření ženy darující mateřské mléko na infekci vyvolanou virem lidského imunodeficitu (HIV/AIDS) a to jednorázově před zahájením dárcovství. Dále jsou pak příslušnými ustanoveními Vyhlášky o hygienických požadavcích na stravovací služby a o zásadách osobní a provozní hygieny při činnostech epidemiologicky závažných (11) stanoveny zvláštní hygienické požadavky pro provoz bank a sběren mateřského mléka. V nejobecnější rovině pak zákon (10) stanoví práva a povinnosti fyzických a právnických osob v oblasti ochrany a podpory veřejného zdraví.

Jak je patrné z uvedeného přehledu, jinak zcela samozřejmý pojem zdraví má mnoho praktických podob. Kromě vyjmenovaných, existují i další potřeby, které může jednotlivec pociťovat ve vztahu k podpoře kojení, které však zatím nejsou povýšeny na veřejnou potřebu, veřejný zájem státu směřovaný za daně občanů.

## DALŠÍ INICIATIVY SMĚŘUJÍCÍ K OCHRANĚ KOJENÍ

Neuvyslovení některých požadavků na ochranu kojení ze zákona by rozhodně neměla být ztotožňována s neexistencí nebo dokonce s překážkami k využívání příležitostí k iniciativám ze strany občanů, tedy i pracovníků ve zdravotnictví.

Prenatální kurzy nebo vzájemná pomoc na úrovni komunit představuje metodické přístupy s výrazným potenciálem v podpoře kojení. Vzájemná podpora může být poskytována formou strukturovaných, organizovaných programů, i na dobrovolné bázi. Matky, které mají osobní zkušenosti s kojením a jsou způsobilé k poradenství např. vzděláním, kulturní příslušností či socioekonomickým postavením, mohou u ostatních žen posilovat rozhodování pro výlučné kojení (12).

Specifické postavení v poskytování vzájemné podpory má v současné době internet. Podle výběrového šetření Českého statistického úřadu za poslední čtvrtletí roku 2015 se vyhledáváním informací o zdraví na internetu nejvíce zabývají ženy na mateřské a rodičovské dovolené a ženy v domácnosti, konkrétně 269.300 žen, tj. 68,3 % jednotlivců příslušné socioekonomické vrstvy obyvatelstva (13). Zájem žen na mateřské a rodičovské dovolené o informace ze svobodného prostředí internetu dokládají také některá vlastní šetření: první z nich, pilotní průzkum, na panelu respondentů společnosti *Cint* prostřednictvím služby *Survio* odhalil, že mezi 10 ženami s 1 až 2 dětmi je rozšířeno celkem 35 různých edukačních materiálů o výživě kojence, z toho 8 materiálů pochá-

zí přímo z internetu a další 2 byly získány e-mailovou poštou. Dále pak analýza obsahu komunitního webu pro ženy – matky *e-Mimino.cz*, který provozuje společnost MAFRA, a. s., bylo ke dni 16. 5. 2017 založeno celkem 2 615 diskusních témat obsahujících výraz „kojení“, k nimž bylo uživateli internetu zveřejněno celkem 160 199 příspěvků. K výrazům „nekojit“, „nekojím“, „nekojení“, „přestat kojit“, „ukončit kojení“, „ukončení kojení“, „konec kojení“ a „umělé mléko“ bylo ke stejnému datu založeno 459 diskusních témat s celkovým počtem 29 202 příspěvků. To znamená, že z příslušné části komunitního webu, která je zaměřena na výživu novorozenců a kojenců, je téměř jedna pětina diskusních témat založena se zřetelem k negativnímu postoji ke kojení. Zveřejněné příspěvky jsou často ambivalentní.

Významnou roli v podpoře kojení hrají sami zdravotníci: velmi často se ve zdravotnictví objevuje v principu i neuvědomělá spolupráce s obchodními společnostmi, které usilují o zvýšení prodeje výrobků počáteční a pokračovací výživy. Přitom se často nejedná o otevřenou propagaci náhrad mateřského mléka, ale o prostou absenci jednoznačného postoje směřujícího k výlučné podpoře kojení (14). Stále lze zaznamenat četné způsoby propagace výrobků počáteční a pokračovací výživy ve zdravotnictví, jako je nevhodné rozmísťování letáků, vyobrazení loga výrobců počáteční nebo pokračovací výživy na vnitřním vybavení zdravotnických zařízení či na používaných pracovních oděvech (15).

## ZÁVĚR

Ochrana kojení by měla být součástí přirozeného zájmu každého jednotlivce o individuální zdraví. Je však současně také důležitým zájmem veřejného zdraví. Ochrana veřejného zdraví má podobu institucionalizovanou do podoby orgánů státní správy na straně jedné, na straně druhé je to právo a povinnost každého občana zastávajícího jakoukoliv pozici či funkci ve společnosti. Nezastupitelnou a specifickou úlohu v ochraně kojení mají mít sami zdravotníci, neboť svými postoji bezprostředně ovlivňují chování osob a zdraví lidí.

## Korespondence

Mgr. Aleš Peřina, Ph. D.  
Lékařská fakulta Masarykovy univerzity  
Ústav ochrany a podpory zdraví  
Kamenice 5, 625 00 Brno  
Tel.: 549 49 4719, e-mail: aperina@med.muni.cz

## LITERATURA

1. Zdraví 2020: Národní strategie ochrany a podpory zdraví. 1. vydání. Praha: Ministerstvo zdravotnictví České Republiky, 2014, s. 11–15.
2. V. Heger: Komunikace ve veřejné správě. 1. vydání. Praha: Grada 2012, s. 39–42.
3. Zákon č. 40/1995 Sb. o regulaci reklamy a o změně a doplnění zákona č. 468/1991 Sb., o provozování rozhlasového a televizního vysílání, ve znění pozdějších předpisů.
4. P. Kotler, V. Wong, J. Sounders, G. Armstrong: Moderní marketing. 4. evropské vydání. Praha: Grada 2007, s. 70.
5. Vyhláška č. 54/2004 Sb. o potravinách určených pro zvláštní výživu a o způsobu jejich použití ve znění pozdějších předpisů.
6. Zákon č. 262/2006 Sb. Zákoník práce ve znění pozdějších předpisů.
7. Zákon č. 361/2003 Sb. o služebním poměru příslušníků bezpečnostních sborů ve znění pozdějších předpisů.
8. Zákon č. 221/1999 Sb. o vojácích z povolání ve znění pozdějších předpisů.
9. Zákon č. 18/1997 Sb. o mírovém využívání jaderné energie a ionizujícího záření (Atomový zákon) a o změně a doplnění některých zákonů ve znění pozdějších předpisů.
10. Zákon č. 258/2000 Sb. o ochraně veřejného zdraví a o změně některých souvisejících zákonů ve znění pozdějších předpisů.
11. Vyhláška č. 137/2004 Sb. o hygienických požadavcích na stravovací služby a o zásadách osobní a provozní hygieny při činnostech epidemiologicky závažných ve znění pozdějších předpisů.
12. Surgeon General's Call to Action to Support Breastfeeding. Washington, DC: U.S. Department of Health and Human Services, Office of the Surgeon General; 2011. (online). (cit. 15. 5. 2017). Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK52684/>
13. L. Weichetová, L. a M. Mana: Informační technologie v domácnostech a mezi jednotlivci (online). Český statistický úřad, Praha, 2016. (cit. 16. 5. 2017). Dostupné z: [https://www.czso.cz/csu/czso/domacnosti\\_a\\_jednotlivci](https://www.czso.cz/csu/czso/domacnosti_a_jednotlivci)
14. T. Wolynn: Breastfeeding—So Easy Even a Doctor Can Support It. *Breastfeed Med.*, 6, 2011, s. 345–347.
15. K. Stýskalíková: Dodržování kodexu marketingu náhrad mateřského mléka. Brno: Masarykova univerzita, 2014. Diplomová práce, vedoucí J. Pokorná, s. 36–41.



# Vývoj spolupráce Neonatologického oddělení Nemocnice České Budějovice, a. s. a Střediska rané péče SPRP České Budějovice

Samcová P., Hanzl M.<sup>1</sup>

Středisko rané péče SPRP, pobočka České Budějovice,

<sup>1</sup> Neonatologického oddělení Perinatologické centrum IP Nemocnice České Budějovice, a.s.

Úvodem bychom chtěli zmínit, že i když jsou odborníci z regionu každoročně informováni o existenci rané péče, tak rodiny žádající o službu jsou dětskými lékaři informováni pouze v 25 %. Z toho pouze 1 dítě přišlo na doporučení ihned z neonatologie. Jednalo se o dítě s těžkým zrakovým postižením. Ostatní klienti získali informace na specializovaných pracovištích mimo náš region.

Standardní součástí neonatologického oddělení je neonatologická vývojová ambulance. Jedná se o centrum vývojové péče, které je zaměřeno na dlouhodobé sledování nedonošených dětí, ale i novorozenců s některými závažnějšími onemocněními nebo vrozenými vadami. Děti jsou sledovány a jejich vývoj je hodnocen v 6ti měsících, 1 roce a 2 letech korigovaného věku. Prostřednictvím této ambulance je koordinována spolupráce mnoha specialistů, především pediatrických oborů (neurolog, neurokineziolog, oftalmolog, audiolog, pneumolog, psycholog, genetik, ortoped, fyzioterapeut). Zde rodiny v případě potřeby mohou dostávat informace také o rané péči. V praxi jsme se v této fázi zaměřili především na předávání informací formou letáků. Ukázalo se však, že raná péče vnímaná jako péče pro rodiny s dětmi s postižením by mohla brát rodinám naději na průběh vývoje. Částečně z tohoto důvodu do střediska rané péče nepřicházela prakticky žádná klientela, která dostala kontakt v této ambulanci.

V intenzivním kontaktu s dětmi jsou též jejich praktičtí lékaři pro děti a dorost. Přestože i oni dostávají informace o existenci rané péče, tak mnoho z nich je, bohužel, nepředá dál rodinám. V rámci dlouhodobé spolupráce mezi našimi pracovišti jsme se rozhodli naplňovat zákon o sociálních službách č. 206/2009 Sb., kde je definováno: „*Raná péče je terénní sociální služba, případně doplněná ambulantní formou služby poskytovaná dítěti a rodičům ve věku do 7 let, které je zdravotně postižené, nebo jehož vývoj je ohrožen v důsledku nepříznivého zdravotního stavu. Služba je zaměřena na podporu rodiny a podporu vývoje dítěte s ohledem na jeho potřeby.*“ (1)

Na základě zákona je zřejmé, že raná péče je zaměřena rovněž na novorozence s vývojovým rizikem z perinatálních příčin. Rodinám se předává kontakt již ve fázi zpravidla společné hospitalizace matky s novorozencem na neonatologickém pracovišti. V této fázi má specializovaný personál na tuto oblast dost času a klidu na vysvětlení role a možností rané péče pro zajištění zdárného vývoje po propuštění novorozence do domácí péče. V komunikaci s rodinou je vždy třeba postupovat s maximální profesionalitou, citlivostí a hlubokou znalostí individuálních potřeb dítěte. Soustavně je třeba zdůrazňovat, že se pohybujeme většinou pouze na poli vývojového rizika. Musíme zabránit frustraci rodičů z pocitu, že jejich dítě již považujeme za neodvratně postižené. Zvláště do mysli partnerů maminek se může nepozorovaně vkrádat pocit rezignace. I když většina nedonošených pacientů je charakteristická významným stupněm nezralosti, někdy i v kombinaci s časnou morbiditou, je zásadní pomoci rodičům pochopit, že tato nabízená podpora je součástí více aktivit, které mají za cíl minimalizovat riziko trvalých následků. V tomto případě, je raná péče též efektivním pomocníkem pro maximální využití všech vývojových rezerv dítěte. Proto je tak důležité, aby potřebné rodiny získaly informace včas, tedy na začátku. Raná péče je chápána jako sociální služba preventivního charakteru.

Sít' organizací poskytujících ranou péči pokrývá celou Českou republiku a jednotlivá pracoviště jsou rozdělena podle typu postižení. Jedná

se převážně o neziskové organizace. Své služby pro klienty poskytují zdarma. Hlavní předností rané péče je, že se jedná o terénní službu, což znamená, že své služby poskytuje v domácím prostředí rodin. Rodinám, které odcházejí z neonatologického oddělení, poskytuje informace o návazných službách na péči lékařskou a tím podporuje rodinu v běžném životě po příchodu do domácího prostředí.

Do rodin dojíždí poradkyně rané péče, která poskytuje konzultace na místě jednou za měsíc (nejdelší interval je jednou za dva až tři měsíce). Je tak možné zvolit individuální přístup dle aktuálních potřeb rodiny. Rodinám mohou být zapůjčeny speciální hračky a pomůcky. Podle zájmu i literatura. Rodiny mohou využít rovněž setkání s ostatními rodinami, odborné semináře, atd. Pro děti jsou na míru připravené stimulační. Je nezbytné zdůraznit plasticitu mozku, která je nejdůležitější v prvních třech letech života. Právě spolupracující raná péče pro děti se zrakovým a kombinovaným postižením je zaměřena na stimulaci zraku. Protože zrakem člověk získává až 80% informací ze svého okolí, proto podpora rozvoje zrakových funkcí zvyšuje u dítěte jeho zájem o okolí, podporuje motorický vývoj a rozvíjí další dovednosti.

Rodiny, kde se narodí dítě s ohroženým vývojem, zažívají obavy, jsou ve velkém psychickém a fyzickém vypětí. Rodiče se často v „rodičovství“ stávají nejistí, cítí pochybnosti, mají velké obavy z budoucnosti. Cílem rané péče zvláště na začátku je především podpora rodiny. Rodiče, kteří kontaktují ranou péči, nejčastěji žádají o psychickou podporu, podporu v rozvoji intuitivního rodičovství (podpora rodičovských kompetencí) a podporu vývoje dítěte ve všech oblastech, zejména metodou stimulace zraku. Rodiče potřebují informace, metodické vedení při výchově dítěte, tipy na vhodné hračky a pomůcky, kontakty na odborníky, kontakty na další rodiny v podobné situaci.

Prostředí v nemocnici se změnilo. Rodiče pobytem v nemocnici, jak bylo zmíněno, provází konkrétní zdravotnický pracovník (zdravotnický profesionál s dlouhodobou praxí na neonatologii), který je vyškolen v krizové intervenci. Má na rodiče čas a umí s nimi hovořit a provést je náročnou životní situací po předčasném narození miminka. Vyhledává vhodné rodiny, kterým předává kontakt na ranou péči. Díky individuálně zvolenému způsobu předávání informací jsou rodiče dobře připraveni na to, co raná péče poskytuje a co bude po návratu z nemocnice následovat, chápou preventivní charakter služby a přínos včasné stimulace pro dítě.

V Českých Budějovicích se stalo zařazení tohoto zdravotnického profesionála do každodenní péče opatřením, které má mezi rodiči velmi pozitivní odezvu. Středisko rané péče díky tomu zaznamenalo výrazný nárůst dobře informovaných a spolupracujících rodin, které aktivně využívají jejich péči. Z pohledu neonatologického pracoviště je chápán tento posun jako další krůček k vylepšení péče o své pacienty, pro které je kontinuita léčebného a výchovného přístupu po propuštění domů extrémně důležitá.

## LITERATURA

1. Zákon č. 206/2009 Sb., kterým se mění zákon č. 108/2006 Sb., o sociálních službách, ve znění pozdějších předpisů, a některé další novely [online]. 10.11.2016 [cit. 2016-11-10]. Dostupné z: [http://www.mpsv.cz/files/clanky/7373/206\\_2009\\_Sb.pdf](http://www.mpsv.cz/files/clanky/7373/206_2009_Sb.pdf)

# Strategie výživy u extrémně nezralého novorozence se závažnou perinatální anamnézou a GIT morbiditou.

Kepková M., Dort J.

Neonatologické odd. FN Plzeň

## SOUHRN

V článku je uvedena kazuistika extrémně nezralého novorozence s řadou zdravotních komplikací, u kterého se během pobytu na novorozeneckém oddělení opakovaně objevily gastrointestinální obtíže. Proto nebyla možná výživa formulí pro nedonošené novorozence, ani mateřským mlékem pro absenci laktace u matky. Chlapec byl zpočátku živěn aminokyselinovým přípravkem, později byl převeden na speciální kojeneckou formuli.

## KAZUISTIKA

Uvádíme kazuistiku novorozence narozeného v týdnu gestace 25+ ... Jedná se o dvojče B z rizikové gravidity s porodní hmotností 800 g, délkou 32 cm. Porod byl veden operativně z důvodu septického stavu matky s těžkou chorioamniitidou. Pro RDS a adnatní pneumonii byla nutná 1 týden umělá plicní ventilace a opakovaná aplikace exogenního surfaktantu. Příjmová kulturní vyšetření byla negativní při kombinované antibiotické terapii matky během porodu.

Priming hůře toleroval, dávky enterální výživy bylo možné jen pomalu navyšovat. Stav byl komplikován ve stáří 6 dnů rozvojem sepse, v kultivaci stolice byl prokázán *Enterobacter cloacae*, po залечení se tolerance stravy jen pozvolna upravovala. U matky se při jejím septickém stavu nepodařilo zahájit a udržet laktaci, proto byl chlapec krmen aminokyselinovým preparátem. Ve stáří 18 dní došlo k recidivě pneumonie, s nutností 2 týdnů umělé plicní ventilace a následnou neinvazivní a distenční dechovou podporou.

Pro klinicky významný PDA nereagující na konzervativní léčbu bylo indikováno operační řešení. Ligace PDA byla provedena ve stáří 4 týdnů s dobrým efektem. V pooperačním období došlo ke komplikaci ve smyslu hematemézy. Celkový stav dítěte nebyl alterován, známky ileu, perforace GIT či peritonitidy nebyly přítomny. Byla vysazena strava, zahájena totální parenterální výživa. Pro trvající přítomnost větších porcí natrávené krve v gastrických reziduích byl chlapec přeložen do FN Motol k ozřejmění zdroje krvácení gastroscopií. Ta nebyla vzhledem k ústupu obtíží provedena, dle klinického stavu hodnoceno jako stresový vřed. Při konzervativní terapii se stav rychle normalizoval a pacient byl po 3 dnech přeložen zpět na naše pracoviště. Postupně opět zaváděna strava. Po 3 týdnech došlo k recidivě hematemézy v souvislosti s rozvojem pozdní enterobakterové sepse. Byla nutná totální parenterální výživa, antibiotická terapie a intravenózní terapie inhibitory protonové pumpy. Klinický stav dítěte se upravil, následně byla dlouhodobě podávána perorální antiulcerózní terapie. Při postupném zavádění enterální výživy byla opakovaně pozorována distenze břicha, ublinkávání, meteorismus, sklon k obstipaci. Břišní dyskomfort byl ještě umocněn přítomností objemné levostranné skrotální kýly, která byla operačně

ně vyřešena ve stáří 14 týdnů. Chlapec krmen aminokyselinovým preparátem s postupně se zlepšující tolerancí, doplňující parenterální výživu bylo možné definitivně ukončit ve stáří 10 týdnů. Postupně byl převeden z elementárního aminokyselinového preparátu na Nutrilon Pro Expert Omneo Comfort 1 s dobrou tolerancí. Měl normální klinický nálezn na břiše, neublinkával, prospíval dobře na hmotnosti, stolice byly pravidelné, normální konzistence.

Pro středně těžkou formu bronchopulmonální dysplazie byla nutná ventilační podpora do 9 týdnů věku, inhalační oxygenoterapii bylo možné ukončit ve stáří 14 týdnů. Dále byl ventilačně zcela stabilní. Sonograficky bylo v CNS po přijetí zjištěno intraventrikulární krvácení 1.–2. stupně, bez klinických příznaků, postupně došlo ke kompletní regresi nálezu. Oční vyšetření bylo také s normálním nálezem. Dle kardiologa je normální strukturální nálezn na srdci. Chlapec dobře toleroval plný enterální příjem, měl pravidelné přírůstky na hmotnosti, jeho somatický nálezn byl v mezích normy, přetrvávala vyšší nervosvalová dráždivost, která se postupně upravovala při provádění celkové rehabilitaci. Ve stáří 16 týdnů byl propuštěn domů, bude nadále pravidelně sledován v Centru vývojové péče při Neonatologickém oddělení.

## DISKUSE

Původně extrémně nezralý novorozenec s významnou gastrointestinální problematikou, u kterého přetrvávaly známky břišního dyskomfortu, byl dlouhodobě na výživě aminokyselinovým preparátem. Vzhledem k absenci mateřského mléka byl později převeden na speciální dietní formuli. Pro tendenci k obstipaci, občasně bolesti břicha při meteorismu jsme zvolili Nutrilon Pro Expert Omneo Comfort 1. Tuto formuli chlapec dobře toleroval jak za hospitalizace, tak i nadále toleruje po propuštění, přiměřeně roste, má pravidelné přírůstky hmotnosti, nemá obtíže s vyprazdňováním.

## ZÁVĚR

Přípravek speciální výživy Nutrilon Pro Expert Omneo Comfort obsahuje unikátní směs tuků s obsahem 41% kyseliny palmitové v pozici beta napodobující tuk mateřského mléka, což redukuje tvorbu vápenatých mýdel a snižuje výskyt obstipace, a dále s LCP mastnými kyselinami. Zároveň obsahuje částečně hydrolyzovanou bílkovinou a prebiotickou směs. Tuto formuli indikujeme u dětí se záživacími obtížemi. Nedonošené děti, u kterých není možná výživa mateřským mlékem, ji dobře tolerují, včetně těch původně extrémně nezralých, a současně jim zajišťuje přiměřený růst a pravidelné přírůstky hmotnosti. U dětí pozorujeme zlepšení břišního komfortu, méně četné kolikovitě bolesti břicha a nižší frekvenci ublinkávání, či obstipace.

# Výživa kojících matek v období hospitalizace na neonatologickém pracovišti

Fuhrerová E.

Neonatologické oddělení, Perinatologické centrum IP, Nemocnice České Budějovice a.s.

Na neonatologickém oddělení v Nemocnici České Budějovice a.s. jsou společně s nezralými dětmi dlouhodobě hospitalizované i jejich maminky. Vzhledem k tomu, že nejpřirozenější výživou nedonošených dětí je mateřské mléko, naší snahou je prolaktačními aktivitami společně s matkami dosáhnout toho, aby tyto děti odcházely domů plně krmené vlastním mateřským mlékem.

Porovnáním standardních norem pro dietu kojících maminek, které jsou závazné pro stravovací provozy nemocnic, a současných výživových doporučení jsme zjišťovali, zda standardní strava podávaná v nemocnici plní obecně platné dietní požadavky pro kojící ženy. Jinak řečeno, zda je tato strava dostatečným přísunem minerálů, vitaminů, stopových prvků nezbytných pro dodání energie a živin při laktaci, anebo zda je potřeba tyto látky dodávat ve výživových doplňcích.

Výživa kojící ženy je specifická nejen proto, že obsah mateřského mléka značně závisí na skladbě jídelníčku matky, ale i proto, že kojení, laktace, znamená pro tyto ženy až o 20% zvýšený výdej energie způsobený výdejem vitaminů, minerálních látek, stopových prvků mlékem.

Velký význam ve výživě kojící ženy mají zvláště ty látky, které žena není schopna syntetizovat a je tudíž plně závislá na jejich příjmu v potravě. Jde o vápník, železo, jod a selen.

Při nedostatečné výživě kojící matky může nízký přísun některých složek (vápník, železo, jod, vitamin C, kyselina listová, vícenenasycené mastné kyseliny...) zapříčinit vážné poškození jejího výživového stavu. Stejně tak může být důvodem nesouladu pozdějšího vývoje dítěte.

K hlavním zásadám stravování kojící ženy podle nejnovějších doporučení a poznatků patří:

## 1. Pravidelná konzumace stravy bohaté na zdroj železa, vápníku, jodu, selenu.

- železo potřebuje lidský organismus k transportu kyslíku, proto hraje důležitou roli v dýchacím řetězci. Doporučená denní dávka pro kojící ženy je 20–24 mg. Vysoký obsah železa je v hovězím masě, čočce, čerstvých houbách, celozrnném chlebu ...
- vápník je důležitý pro stavbu kostí, činnost svalů, nezbytný při srážení krve. Vstřebávání vápníku z potravy napomáhá vitamin D (nachází se v masě, v tuku z mořských ryb). Doporučená denní dávka vápníku pro kojící ženu je dvojnásobná oproti dávce běžné, t.j. až 200 mg. Nejlépe konzumovat nízkotučné mléko, sýry, jogurty, tvarohy, sardinky, vejce (maximálně 3 žloutky týdně)
- jod je nezbytný pro tvorbu hormonu štítné žlázy, regulujícího metabolismus. Doporučenou denní dávku 200 mikrogramů je možno dosáhnout pouze pravidelnou konzumací mořských ryb a živočichů, nebo mořských řas, minimálně 3 x týdně. Vhodné jsou zejména nízkotučné ryby, např. treska.
- selen je stopový prvek působící jako ochrana cév. Doporučuje se denní konzumace 75ti mikrogramů. Obsahují ho mořské ryby, maso, chřest.

## 2. Střídmý příjem tuků a cholesterolu, příjem správných tuků.

- tuky jsou ze všech živin nejbohatším zdrojem energie. Tráví se pomalu, mají dlouhotrvající sytost. Slouží ke vstřebávání vitaminů A, D, E a K. Dělíme je na tuky s mastnými kyselinami nasycenými (živočišné zdroje) a vícenenasycené (rybí tuk, rostlinné oleje – slunečnicový, sójový, kukuřičný). Nenasycené tuky by se měly nacházet ve stravě ve dvojnásobném množství, než nasycené. Omega 3 mastné kyseliny jsou nezbytné pro vývoj mozku a zraku.
- cholesterol je součástí všech buněčných membrán. Dále jej tělo potřebuje např. k syntéze vitaminu D.

## 3. Dostatečný příjem vitaminů a vlákniny.

Znamená to pravidelnou konzumaci zeleniny a ovoce, obilnin a výrobků z nich.

- zeleninu je možno konzumovat v jednotkových porcích 3–5x denně – syrovou, sušenou, vařenou, pečenou. Zelenina obsahuje vit. C, kyselinu listovou, draslík, magnesium, beta karoten, fosfor ...
- vitamin C a kyselinu listovou by měly být přirozeně nahrazovány z ovoce a zeleniny.
- ovoce je zdrojem vitaminu C, beta karotenu, draslíku, pektinu. Konzumuje se syrové, mražené ... ve 2 až 4 jednotkových porcích denně.
- vláknina – jelikož jde o nestrávitelné zbytky rostlin, působí jako prevence zácpy, proti vzniku hemoroidů. Doporučená denní dávka je 25–30 g. Obsahují ji obilniny a výrobky z nich, pečivo, těstoviny, rýže. Tyto potraviny dále obsahují vitaminy B1 a B2, vápník, železo, bílkoviny, sacharidy a je doporučeno konzumovat 3–6 porcí denně (kukuřice, pšenice, oves, pohanka).
- kyselina listová podporuje krvetvorbu a zlepšuje funkci sliznice tenkého střeva. Její doporučené denní množství je 300 mikrogramů. Nalezneme ji ve špenátu, kvěťáku, brokolici, zelí, pomerančích ...
- vitamin C podporuje obranyschopnost organismu, je nezbytný při krvetvorbě, chrání oční čočku před působením volných radikálů. Kojící žena potřebuje cca 130 mg za den. Nejvíce ho obsahují zelená paprika, černý rybíz, jahody, pomeranče, jablka, rajská jablka...

## 4. Střídmý příjem sacharózy a soli včetně skrytých.

## 5. Dostatečný příjem tekutin, doporučuje se 2,5 až 3,5 litru denně vzhledem ke ztrátě tekutin při kojení.

## 6. Omezit nadýmající potraviny (česnek, cibule, špenát, zelí, pažitka, petržel, tymián, ostré koření).

Cílem naší práce bylo zodpovědět, jaká jsou specifika výživy kojící ženy, jestli složení stravy podávané v nemocnici vyhovuje požadavkům správné výživy matek v laktaci a zda je nutné podávat těmto matkám vhodné výživové doplňky.

Zjistili jsme, že standardní strava podávaná v našem nemocničním zařízení vyhovuje těmto požadavkům svým složením makroživin – bílkovin, sacharidů, tuků.

Zatímco mikronutrienty potřebné pro vývoj dítěte a zachování zdraví kojící matky jsou v této stravě v deficitu. V malém množství byly zastoupeny především vápník, dále vitaminy rozpustné v tucích, omega 3 mastné kyseliny, vitaminy C, skupiny B, selen, železo, jod, kyselina listová.

Obecně v jídelníčku scházela zelenina, zakysané mléčné výrobky, mořské ryby, které tyto látky víceméně obsahují.

Takže odpověď je ano, kojícím maminkám hospitalizovaným v nemocničním prostředí by bylo třeba dodávat některé vitamíny, minerály a stopové prvky vhodnými výživovými doplňky pro tento specifický účel vytvořenými.

Z dotazníků a dotazů směřovaných na tento okruh maminek vyplynuly velké odlišnosti v jejich přístupu k výživě vůbec. Ačkoliv jsou tyto maminky dostatečně edukovány vzhledem ke snadné dostupnosti informací týkajících se správného stravování v období laktace, o důležitosti specifického složení stravy v tomto období coby zdroje energie pro ně samotné a současně pro jejich děti, ne každá z těchto maminek je ochotná tato doporučení akceptovat. Je to jejich volba a případné výživové doplňky jsou pravděpodobně určeny právě jim i v domácím prostředí.





**Kojení je tím nejlepším  
pro nastartování imunity  
vašeho miminka**

**1 porce Nutrimama, díky svému  
složení, podpoří vaši imunitu a dodá  
klíčové živiny\* vám a tím i děťátku**

- ✓ Obsahuje omega 3 mastnou kyselinu (DHA)  
pro normální vývoj mozku a zraku vašeho kojeného dítěte\*\*
- ✓ Doplní železo, kyselinu listovou a vitamín C, které přispívají  
ke správné funkci imunitního systému
- ✓ Chutné cereální tyčinky vždy připravené jako rychlá svačina
- ✓ Mléčný nápoj s pohodlným dávkováním



**PRO KOJÍCÍ  
MAMINKY**

\*DHA, vit. C, vit. D, biotin, vit. B<sub>1</sub>, B<sub>2</sub>, B<sub>6</sub>, B<sub>12</sub>, kys. listová, železo, zinek, jód, vápník. \*\* Pozitivní účinky DHA jsou zajištěny při denním příjmu 200 mg DHA (1 porce produktu) navíc k doporučenému dennímu příjmu omega-3 mastných kyselin pro dospělé, tj. 250 mg omega-3 mastných kyselin (DHA a EPA). Doplněk stravy. Není náhradou pestré a vyvážené stravy. Způsob použití a další informace na [www.nutriklub.cz](http://www.nutriklub.cz) a na obalech. 05/2017.

# Zápis jednání výboru ČNeoS ČLS JEP dne 18.–20. ledna 2017

**Přítomní členové odstupujícího výboru** (v abecedním pořadí): Biolek, Borek, Čihař, Dort, Janec, Kantor, Kokštejn, Macko, Mydlilová, Plavka, Straňák, Zban

**Přítomní členové nového výboru** (v abecedním pořadí): Černý, Čihař, Dort, Hanzl, Janota, Kantor, Macko, Malý, Mydlilová, Plavka, Poláčková, Straňák

**Členové revizní komise:** Burianová, Wechsler

**Zástupci regionů:** Wiedermanova

**Omluven:** Matas

**Hosté:** Prim. MUDr. Mahulena Mojžíšová, RNDr. Tomáš Pavlík, ÚZIS, Doc. L. Dušek – omluven

**Místo:** Bořetice

**Zapsal:** Dort

**Schválil:** Kantor

## Program

1. Schválení programu
2. Kontrola zápisu
3. Informace MZdr, IROP, stav zákonů, pracovní skupina pro porodnictví (Kantor)
4. Perinatologický sjezd a databáze domácích porodů (Kantor)
5. Nominace mladých lékařů na konferenci (Zban)
6. e-Newborn – Czech Neonatal Network – aktuální stav (Plavka)
7. Hospodaření OS, schválení nových členů (Čihař)
8. Sdělení (Poláčková, Liška)
9. Volby vedení ČNeoS (Kantor, Kokštejn)
10. Doporučení (Hanzl)
11. Konference: Neonatologické dny 2017 (Hanzl) – kolize s konferencí v Praze Neonatologické dny 2018
12. Jiné
13. DRG Restart, Neonatální databáze (Doc. Dušek, Dr. Pavlík – ÚZIS)
14. Dětská paliativní péče., Dětská domácí hospicová péče. Průniky s neonatologií. (Dr. M. Mojžíšová, předsedkyně pracovní skupiny pro domácí paliativní péči)

### 1. Schválení programu

### 2. Kontrola zápisu

### 3. Informace MZdr, IROP, stav zákonů, pracovní skupina pro porodnictví (Kantor)

IROP: Odevzdány projekty již ze 7 PC.

Projekty z Norských fondů již ukončeny.

Nová výzva NF také pro neonatologii v roce 2018!

Elektronizace IP:

Hanzl – pořizovací náklady cca 25 M pro nemocnici, provozní náklady cca 1 M/rok. Možná odpovědnostní rizika pro personál?

Nabídka financování z projektu elektronizace dokumentace IROP.

Proces připomínkování zákonů:

Vnitřní připomínkové řízení MZ – zde nejlepší příležitost uplatnit připomínky. Další možnost je pak v Senátu.

Akreditační komise MZ pro neonatologii – nebyla projednána ve výboru ČNeoS, složení komise a okolnosti vzniku nejsou známy.

Novela zákona o lékařských povoláních – vrácena Senátem bez pozměňovacích návrhů do PS. V této formě obsahuje jednotný obor pediatrie. Novela zákona o nelékařských povoláních – riziko nepřiměřených kompetencí pro PA. Je nutné dohlédnout na znění vyhlášky.

### 4. Perinatologický sjezd a databáze domácích porodů (Kantor)

6.–8. 4. 2017 K. Vary

### 5. Nominace mladých lékařů na konferenci (Zban)

Göttingen – konference v květnu 2017, mladí lékaři, nejlépe absolventi Ph.D., vědecká práce je podmínkou. Odpověď do konce ledna.

Borek – nabídka přišla také do Brna, v jednání po vlastní linii.

### Informace – XXXIII. Neonatologické dny a XXVI. celostátní konference ošetrovatelských profesí, pracujících v péči o novorozence Č. Budějovice 8.–10. 11. 2017 – Hanzl

Presymposium 8. 11. 2018, odborný program ve spolupráci s DARTIN s.r.o. a CHIESI CZ s.r.o.

Tematické okruhy hlavního programu – návrh:

- Farmakoterapie novorozence
- Neurointenzivní péče
- Úpravy mateřského mléka – teorie, praxe a budoucnost
- Časně a pozdní novorozenecké infekce nebakteriální etiologie
- Epidemiologie a péče o novorozence
- Varia

Podrobnější zaměření uvedených okruhů bude projednáno vědeckým výborem.

Vědecký výbor: Plavka, Dort, Straňák, Macko, Janota, Kokštejn, Malý, Pokorná, Hanzl

Tradiční Konference nelékařských profesí (dosud pravidelně pořádána v Č. Budějovicích v květnovém termínu) bude paralelně probíhat ve dnech 9.–10. 11. 2017

Tematické okruhy nelékařské konference budou zveřejněny do konce února 2017.

### 6. e-Newborn – Czech Neonatal Network – aktuální stav (Plavka)

Sběr dat běží, děti pod 1500g a GV do 30 t., rok 2015 je uzavřen, běží rok 2016. Dostupná je jak národní databáze, tak srovnání s evropskými pracovišti. Zatím není požadována platba.

Naše vlastní statistika 2015 by měla být dostupná na [www.neonatology.cz](http://www.neonatology.cz)

Diskuse – úkol pro nový výbor: databáze od ÚZIS – aktuální stav.

### 7. Pozdní morbidita – Zban

– data o pozdní morbiditě 2014 – zaslat do 10. března.

### 8. Hospodaření OS, schválení nových členů (Čihař)

Stav účtu – cca 350 000 Kč, rok 2016 není ještě účetně uzavřen. Výdaje: cestovné, plat sekretářky.

Počet členů stoupá, aktuálně 349.

Výbor schválil nové členy: Tatiana Čepišáková, Ivana Vrbová, Zuzana Kučerová, Miroslava Paukeje, Tereza Dostálová, Klára Hodačová, Martina Vracovská, Iveta Studníčková.

**9. Volby vedení ČNeoS (Kantor, Kokštein)**

Poděkování odcházejícím členům výboru.

Volba předsedy: 2 kandidáti, oba přednesli svoji krátkou volební řeč, odpovídali na dotazy členů výboru.

Volí členové nového výboru, ostatní přítomní opustili sál, rozdáno 12 volebních lístků, na něž členové výboru zapsali jméno jednoho z kandidátů. Členové volební komise sečetli hlasy a vyhlásili výsledek: Dort – 7 hlasů, Straňák – 5 hlasů.

Novým **předsedou se stal Dort**.

Následovala volba místopředsedy:

Hlasování veřejné: 11 hlasů pro Čihaře, 1 se zdržel (Čihař).

Novým **místopředsedou se stal Čihař**.

Volba vědeckého sekretáře

Hlasování veřejné: 11 hlasů pro Macka, 1 se zdržel (Macko).

Novým **vědeckým sekretářem se stal Macko**.

Dále proběhla **volba revizní komise** ve složení:

Iva Burianová, Dan Wechsler, Martin Matas.

Předsedkyní byla zvolena **Iva Burianová**.

**11. Doporučení (Hanzl)**

Připraví plán revize a tvorby doporučených postupů na příští jednání.

**12. Neonatologické dny 2018**

Na příštím jednání se zájemci o pořádání mohou ohlásit.

**13. DRG Restart, Neonatální databáze (Doc. Dušek, RNDr. Pavlík – ÚZIS)**

RNDr. Pavlík prezentoval **Návrh klasifikačního systému hospitalizačních případů CZ-DRG MDC 15 Novorozenci a choroby způsobené v perinatálním období**.

Plavka navrhl implementovat GV jako klíčový marker, výbor po diskusi toto přijal a požaduje zařadit marker GV vedle PH do systému DRG.

V ostatních bodech výbor s prezentovaným návrhem souhlasí.

**14. Dětská paliativní péče., Dětská domácí hospicová péče. Průniky s neonatologií. (Prim. MUDr. M. Mojžíšová, předsedkyně pracovní skupiny pro domácí paliativní péči)**

Přednesla rozsáhlou přednášku o stavu dětské paliativní péče v ČR a návrhy dalšího rozvoje. Nabídla zahraniční materiály jako podklad pro vytváření postupů paliativní péče v ČR, např: Practical Guidance for the Management of Palliative Care on Neonatal Units. RCPCH, Feb. 2014.

Zástupci obou společností budou spolupracovat.

# Máme doma miminko do dlaně

Nová kniha pro rodiče předčasně narozených dětí od propuštění z nemocnice do tří let.



Informace od předních odborníků

Návody z praxe od fyzioterapeutů...

... logopedů a pedagogů

Vývoj dítěte až do tří let věku

Tipy pro rodiče, jak se udržet v psychické pohodě

Nová kniha

**abbvie**

Kniha vznikla za podpory společnosti AbbVie s.r.o.

[www.miminkododlane.cz](http://www.miminkododlane.cz)

O autorech:

**doc. PhDr. Dr.phil. Laura Janáčková, CSc.**  
Docentka klinické psychologie ve Všeobecné fakultní nemocnici v Praze

**doc. MUDr. Jiří Dort, Ph.D.**  
Primář Neonatologického oddělení Fakultní nemocnice Plzeň

**MUDr. Eva Dortová**  
Vedoucí lékařka úseku JIP Neonatologického oddělení Fakultní nemocnice Plzeň

**PhDr. Lenka Frömllová**  
Jana Knězová

**Mgr. Krista Hemzáčková**  
**Mgr. Kateřina Láfová**

Praktický průvodce pro rodiče předčasně narozených dětí od propuštění z nemocnice do tří let

Laura Janáčková • Jiří Dort • Eva Dortová a kolektiv autorů



# Zápis jednání výboru ČNeoS ČLS JEP dne 29. března 2017

**Přítomní členové výboru** (v abecedním pořadí): Černý, Čihař, Dort, Hanzl, Janota, Malý, Mydlilová, Plavka, Poláčková

**Omluven:** Kantor, Macko, Straňák

**Členové revizní komise:** Burianová, Wechsler, omluven Matas

**Zástupci regionů:** Biolek, Borek, Janec omluveni

**Hosté:** 0

**Místo:** zasedací místnost České lékařské společnosti JEP, Praha 2

**Zapsal:** Štajnrťová

**Schválil:** Dort

## Program

1. Správa webu [www.neonatology.cz](http://www.neonatology.cz) (Dort)
2. Statistika 2016 – (Plavka a primáři)
3. Databáze novorozenců v ČR (Macko)
4. Zkušební komise pro atestace
5. Akreditační komise (Dort)
6. Doporučené postupy ČNeoS (Čihař, Hanzl)
7. Miss Face (Čihař)
8. Iniciativa Medely k rozšíření dostupnosti odsávacích MM (Mydlilová)
9. Vzdělávací program v neonatologii (Dort), Návrh novely vyhlášky o nástavbových oborech lékařů
10. Perinatologická konference K. Vary, 6.–8. dubna (Dort)
11. Neo Dny v Českých Budějovicích (Hanzl)
12. Symposium České rady pro resuscitaci 9. 6. 2017, Praha  
Rozšíření výuky resuscitace? (Macko)
13. Různé:  
VZP – jednat na ústředí o úhradě novor. screeningu?  
DRG Restart – příprava pokračuje (RNDr. Pavlík – ÚZIS), počkáme na výstupy – do konce dubna.

Schůzka vědeckého výboru po jednání výboru.

- Program jednání byl schválen.
- V úvodu jednání výboru byla vyslovena nutnost pro další jednání výboru zvát regionální zástupce z krajů, kde není zastoupení přímo ve výboru ČNeoS (Biolek, Janec, Borek)

### ad 1)

Nebyl schválen návrh na změnu správce, Jan Smíšek dle názoru Plavky vede stránky dobře..

### ad 2)

- Všechna data s údaji o mortalitě a vybraných morbiditách již jsou shromážděna, probíhá podrobná analýza, která bude prezentována opět na perinatologické konferenci a následně zveřejněna na webu ČNeoS.
- Pokud by byl zájem, prof. Plavka nabízí seminář.
- Statistická data, která v jednotlivých regionech sbírají neonatologové na PC, jsou zpracovávána každoročně Plavkou pro účely prezentace na Perinatologické konferenci. Na [www.strankachyby](http://www.strankachyby) měla být pouze souhrnná data za celou ČR.
- Databáze iNEWBORN: Pokračuje zadávání dat, všechna PC již se aktivně účastní. Padl návrh zařadit tuto problematiku na Neodny v Českých Budějovicích.
- Pro příští jednání výboru připraví prof. Plavka prezentaci.

### ad 3)

- Databázi novorozenců stále spravuje ÚZIS, pomoc přislíbenou Dr. Duškem organizuje Kantor, vysloven apel na další spolupráci.

### ad 4)

- Zkušební komise pro atestace vyžaduje doplnit poté, co Kantor se zřekl z pracovních důvodů účasti. Dort a Čihař navrhuji Jožku Macko.
- Prof. Plavka navrhuje, aby členy komise byli habilitovaní lékaři s výzkumnou a pedagogickou zkušeností.
- Čihař vznesl dotaz na IPVZ, kdo navrhuje a kdo jmenuje členy atestační komise a bude projednáno na příštím výboru.

### ad 5)

- Zákon o vzdělávání lékařů je schválen, budou jmenovány nové komise.
- Složení akreditační komise je tvořeno zástupci MZ ČR, ČLK a odborných společností ČSL JEP.

### ad 6)

- Nová témata jak sdílených doporučení, tak doporučení ČNeoS prosíme předkládat na adresy [hanzl@nemcb.cz](mailto:hanzl@nemcb.cz) a současně na [MilosCerny@fnmotol.cz](mailto:MilosCerny@fnmotol.cz), nejlépe dva až čtyři týdny před plánovaným zasedáním výboru. Jmenování členové výboru zajistí předložení návrhu k projednání a ke schválení na nejbližší výborové schůzi.
- Sdílená témata (přebraná z jiných zdrojů než ČNeoS) mohou být pro projednání výborem publikována na [www.neonatology.cz](http://www.neonatology.cz) i formou odkazu.
- Standardní doba pro revizi našich doporučení je stanovena v rozsahu tří až pěti let. Revize doporučení eventuálně úprava doby platnosti bude projednána výborem a širším výborem ČNeoS minimálně jedenkrát ročně, zpravidla na výjezdním zasedání.
- Bylo schváleno zachovat sdílená doporučení v originální podobě.
- Prim. iv Nenatologických listech uveřejnil článek o hypoglykémii – diskutováno, zda by mohl být podkladem pro nový standard. Prof. Plavka slíbil zaslat článek RA Polina, který by mohl být sdílený.

### ad 7)

- Paní Makarenko, ředitelka Miss face oslovila předsedu ČNeoS a nabídla další spolupráci.
- Jako další podpořené pracoviště jsme navrhli FTN, pracoviště i paní ředitelka souhlasí.
- Bylo odhlasováno napříště s Miss Face již nespolupracovat jakožto ČNeoS, ponechat vše na jednotlivých pracovištích.

### ad 8)

- Zástupkyně firmy Medela údajně organizuje spolu s VZP a poslancem MUDr. Kasalem spolupráci ohledně zapůjčování odsávacích MM.
- Vedení ČNeoS společně s dalšími členy výboru považuje takovou formu spolupráce s jednou firmou a jednou ZP za nevhodnou a ČNeoS se neúčastní. Mydlilová prosazuje naopak podpořit laktanční poradenství (proplácení od zdrav. pojišťoven), neupřednostňovat jednu firmu a jednu pojišťovnu.
- Malý bude jednat s poslancem Kasalem, Čihař s VZP a Dort s MZ ČR.
- Během zpracování zápisu byla Malým předána informace, že poslanec Kasal by byl ochoten se účastnit jednání výboru ČNeoS.

- Ve sněmovně chtěl vyvolat aktivitu směřující k vytvoření/nasmlouvání nového kódu týkajícího se podpory kojení.
- poslanec. Kasal se obrátil se prostřednictvím Malého na výbor ČNeoS, zda by nemohl zaujmout stanovisko k aktivitám řetězce Dr. Max spojenou s prosazováním vlastní mléčné výživy (tzv. A-milk). Je třeba zabránit zmatkům mezi matkami.

#### ad 9)

- V současné době jsou řešeny nové vzdělávací programy pro specializační vzdělávání lékařů.
- Zkrácena doba přípravy v oboru dětské lékařství na 4,5 roku, s čímž souvisí tlak na zkrácení odborné praxe na PC před atestací z pediatrie.
- Prof. Plavka ve shodě s celým výborem vyslovil jako nepodkrýitelné minimum délku praxe 3 měsíce na PC. Není možné, aby PLDD nebyl erudovaný v péči o nezralé děti.
- 13. dubna v 11:00 bude jednání na DK FN Motol na výboru ČPS, z pověření výboru se zúčastní prof. Plavka, prim. Čihař, doc. Dort.
- Dort navrhuje jednat o možné variantě postupu pro lékaře na PC, pokud lékař jednoznačně směřuje k neonatologii.

#### ad 10)

- Na Perinatologické inferenci budou prezentována data s údaji o mortalitě a vybraných morbiditách jak na PC, tak v krajích.
- Dále blok neonatologie.

#### ad 11)

- NEO DNY • Prof. MUDr. J. Mourek a prof. MUDr. M. Velemínský – zvaná přednáška před ukončením vědecké kariéry?
- Všechny odkazy na akce předat prim. Hanzlovi.

#### ad 12)

- 9. června se koná Symposium České rady pro resuscitaci. Konference bude zaměřena na resuscitaci a první pomoc prováděnou dětmi (Kids saving lives), dětské pacienty v pozici našich pacientů (KPR dětí, akutní stavy v pediatrii) a resuscitaci novorozenců po porodu.
- Za neonatologii bude jednat MUDr. Sylva Šebková.

#### ad 13) Různé

- Hrazení povinného novorozeneckého screeningu pojišťovnou musí iniciovat Asociace nemocnic ČR na MZ ČR. Nemůže toto řešit odborná společnost.
- Vzdělávací program dětská sestra se opět vrací do zákona o vzdělávání. Dort informoval, že dle materiálů z GB je v EU od roku 2003 na rozdíl od ČR posilován trend ke vzdělávání v tomto oboru.
- **Stanovisko k dětským centrům:**  
Dort předložil **stanovisko Společnosti sociální pediatrie ČSL JEP** ke snaze převést tato centra pod správu MSPV namísto MZ ČR. Toto by znemožnilo poskytovat v těchto centrech zdravotní služby – přičemž mnoho klientů těchto center je zde právě kvůli zdravotním indikacím. Odpor Společnosti sociální pediatrie ČSL JEP nejde proti pěstounské péči.  
Hlasování o podpoře stanoviska Společnosti sociální pediatrie ČSL JEP:  
Bylo podpořeno výborem ČNeoS (pouze Janota se zdržel hlasování)
- **Purpurové srdce 2017**  
Termín je pátek 10. listopadu, což není příliš vhodné, neboť to přímo navazuje na Neodny a nebude tudíž pro zaneprázdnění lékařů možno připravit odborný seminář. Nicméně na galavečer jsou členové výboru ČNeoS zváni.
- Doc. MUDr. Laura Janáčková požádala o **čestné členství** v ČNeoS. Ověřením na ČSL bylo zjištěno, že podmínkou je mj. tříleté členství lékaře v ČSL JEP, což paní docentka nesplňuje. Výjimku z požadované doby členství musí schválit výbor příslušné organizační složky – k diskusi na příštím výboru.
- **Výbor schválil přijetí nových členů dle přihlášek a snížení členských příspěvků pro matky na MD dle předložených žádostí.**
- Řešena povinnost podávat zprávu o novorozenci do 90. dne: Pokud jde o kontinuální hospitalizaci, pak zpráva do 90. dne, pokud je dítě přijato z domova, pak do 1 měsíce.
- **Domácí oxygenoterapie**  
Není dostatek pulzních oximetrů, žádá se o něj zvláště pojišťovna. Černý pověřen jednáním s pojišťovnou o proplácení této pomůcky. Čihař s MUDr. Hanou Šustkovou z odboru úhrad zdravotní péče VZP ČR.
- **Ocenění – medaile ČL JEP**  
Bylo jednohlasně schváleno udělit prof. Miloši Velemínskému a MUDr. Magdaleně Paulové za mnohaletou práci pro rozvoj oboru neonatologie.

# Zápis z jednání výboru ČNeoS ČLS JEP dne 31. května 2017

**Přítomní členové výboru** (v abecedním pořadí): Dort, Čihař, Macko, Černý, Hanzl, Janota, Malý, Mydlilová, Plavka, Poláčková, Straňák

**Omluven:** Kantor

**Členové revizní komise:** Burianová, Matas, Wechsler

**Zástupci regionů:** Borek, Janec, Hálek

**Hosté:** 0

**Místo:** zasedací místnost České lékařské společnosti JEP, Praha 2

**Zapsal:** Hanzl

**Schválil:** Dort

## Program

### 1. Kontrola zápisu

### 2. Příprava na jednání s VZP – úhrada laktačního poradenství, novorozenecký screening atd. (Čihař)

- Výbor odhlasoval jednomyslně jako balíček požadavky, které budou předány Odboru pro zdravotní pojištění MZ. Navrhujeme řešit úhradu novorozeneckého screeningu, ošetření dítěte s perinatální zátěží pro ambulanci (v následné péči), terapeutickou hypotermii a laktační poradenství
- Naopak po diskusi bylo doporučeno řešit úhradu pulzní oximetrie při domácí oxygenoterapii (Černý) formou standardní žádosti o nadúhradu zdravotnického prostředku příslušné ZP

### 3. Stanovisko k transplantaci dělohy (Dort, Čihař)

- Výbor doporučuje vyjádřit se v tom smyslu, že by ve studii by mělo být zajištěno, že všechny děti je nutné dlouhodobě sledovat. Při jakýchkoliv pochybnostech o možném negativním vlivu na novorozence studii přerušit.

### 4. Nadační fond Děti na dlani (Dort)

Výbor dospěl jednomyslně ke stanovisku, že nadále netrvá na další spolupráci s NF.

- Podkladem pro toto rozhodnutí je jednak Borkova zpráva (za celou dobu činnosti se podařilo získat a předat jen 4 přístroje pro resuscitaci), jednak dopis zřizovatele fondu Ing. Fibingera, kde je mimo jiné konstatováno, že faktická spolupráce se nerozvinula na očekávanou úroveň a v předpokládané šíři.

### 5. Zkušební komise pro atestace (Čihař)

- Vedení společnosti zatím nemá k dispozici aktuální seznam examinátorů. Po jeho doručení z IPVZ se k návrhu na členy zkušební komise vrátíme.

### 6. Akreditační komise (Čihař)

- Taktéž tento bod zatím odložen a je nutné vyčkat až na projednání s Odborem vzdělávání MZ. Zatím nejsou zveřejněny prováděcí předpisy k Zákonu č. 67/2017 Sb., který vstoupí 1.7.2017 v platnost. Posléze lze pokračovat v jednání s Mgr. Podhrázkým z MZ.

### 7. Vzdělávací program v neonatologii: Jednání na výboru ČPS (Dort)

- Vzdělávací program v pediatrii nemá zatím finální podobu. Diskuse o podílu neonatologie v kmeni a ve specializovaném výcviku. Závěr: Počkáme na změny prováděcích předpisů v rámci platnosti nového zákona. Pokračovat v jednání s odborem vzdělávání MZ, není sjednocen názor akreditační komise a Výboru ČPS. Výbor souhlasí s tím aby vedení dále prosazovalo to co naši zástupci prezentovali na výboru ČPS, tj. vyšší počet měsíců neonatologie pro neonatologů z PC.

### 8. Zpráva o novorozenci ÚZIS:

- ÚZIS- finální verze (potvrzena doc. Duškem a Dr Janovou). Závěr: Platí stávající praxe. Zpráva č. 9. Se zakládá pouze při přijetí novorozence (do ukončeného 28.dne života), pokud je přijat po přerušené hospitalizaci, tj. z domova, na neonatologické, nebo pediatrické pracoviště. Při nepřerušené hospitalizaci se ZN uzavírá 90.den života. Bude jasně uvedeno v metodice ÚZIS v červenci t.r.
- ZN podrodech doma (Dort, Poláčková). Pediatr (PLDD) nemá zákonnou povinnost založit ZN Přehled o počtu plánovaných porodů doma lze teoreticky získat pouze cestou matrik, ale není jasné zda tato data budou dostupná. Další možnost pro evidence plánovaných porodů doma je cestou PLDD. Výbor pověřil RK (návrh Plavka) prověřit možnosti a navrhnout metodiku evidence plánovaných porodů doma. Čihař pověřen spoluprací s RK v tomto ohledu..
- ZN položka výživa: definice (Burianová, Janota) Změna definice co je kojení, co je výživa výhradně MM a ostatní způsoby výživy. (Burianová, Janota) Při propuštění z porodnice definovat příkrm a dokrm. (Mydlilová) Článek do Neo listu jako zásadní informací v tomto ohledu (Mydlilová) vycházet z WHO doporučení.

### 9. Podpora a propagace kojení – současné možnosti (Mydlilová, Burianová, Malý)

- Kritika směrem k nedodržování práv dítěte, patří do toho i otázka přirozené výživy Co máme požadovat od státních orgánů v oblasti propagace přirozené výživy, jako jednoho ze zásadních preventivních faktorů, který ovlivňuje zdraví dětské i dospělé populace.
- Mydlilová zformuluje zásadní body naší iniciativy směrem k Vládě ČR, včetně ekonomické rozvahy. Oslovit i zákonodárce, využít cesty senátní iniciativy (Kantor) Počet kojených dětí při propuštění klesá (pouze 82%).

### 10. Zpráva o imunoprofylaxi Synagisem v uplynulé sezoně (Čihař)

- Tři centra ještě nedodala přehled imunizace za minulou sezonu. Urychleně dodat, je to důležité pro evidenci centrových léků. Profylaxe RSV funguje bez problémů.

### 11. Neo Dny v Českých Budějovicích (Hanzl)

- Organizačně i finančním zajištěním zatím bez problémů, pozvání řečníci ze zahraničí – až na jednu výjimku účast potvrzena.
- Na vědeckém výboru upřesněna koncepce bloku novorozenecké nebakteriální infekce a mezioborová spolupráce epidemiologie-neonatologie. Posledně jmenovaného bloku se ujal členové pracovní skupiny ČNeos pro nozokomiální infekce.

### 12. Různé:

- Šebková (PLDD) stížnost na nevyplňování očkovacích průkazů při propuštění. Řešit individuálně tam, kde tento problém zaznamenán.



- Nový formát výsledků morbidity a mortality je na [www.neonatology.cz](http://www.neonatology.cz) již dostupný a lze využívat. (Plavka)
- Borek připraví na příští jednání podklady, týkající se prevence lues a , včetně legislativy.

Doporučené odborné akce 2017/2018

Symposium České rady pro resuscitaci 9. 6. 2017, Praha

28. Kongres ČLS JEP, 7.–8. 12. 2017, Senát PČR, [www.kongres.cls.cz](http://www.kongres.cls.cz)

Zdravotnické fórum – Dětská paliativní péče, sobota 3. 6. 2017 v hotelu Don Giovanni Prague, Vinohradská 157a, Praha 3

Dny dětské endokrinologie, Písek 23.–24. 2. 2018, Pracovní skupina dětské endokrinologie ČPS. Předběžně pátek 23. 2. od 13 hod témata z fetální a neonatální endokrinologie.

Předseda ČNeoS  
Doc. MUDr. Jiří Dort, Ph.D.

Místopředseda  
Prim. MUDr. Martin Čihař

Vědecký sekretář  
Prim. MUDr. Jozef Macko, Ph.D.

## Zvolení funkcionáři výboru ČNeoS

Předseda  
doc. MUDr. Jiří Dort, Ph.D.

Místopředseda  
prim. MUDr. Martin Čihař

Vědecký sekretář  
prim. MUDr. Jozef Macko, Ph.D.

Revizní komise  
předseda – MUDr. Iva Burianová

## Zpráva o novorozenci – upozornění na správné vyplňování

### Definice kojení

Vzhledem k nejasnostem vykazování výživy novorozence při propuštění byli osloveni výborem České neonatologické společnosti MUDr. I. Burianová, MUDr. A. Mydlilová a doc. MUDr. J. Janota PhD, aby zpřesnili definici jednotlivých položek výživy, které se vykazují pro Národní registr rodiček a novorozenců (ÚZIS České republiky). Tyto položky by měly být v souladu s mezinárodními definicemi (WHO 2008, UNICEF, IGAB).

Kategorie výživy se vykazují ve Zprávě o novorozenci při propuštění a zohledňují výživu ve chvíli propuštění novorozence z porodnice, tj. za období 24 hodin před propuštěním. Vykazuje se pouze jeden kód.

- 1. kojení** – dítě je kojeno nebo dokrmováno mateřským mlékem (mléko odstříkané od vlastní matky, od dárkyně nebo mléko z banky)
- 2. dokrm** (v NZIS uvedeno nesprávně pod označením příkrm) – dítě je částečně kojeno a dokrmováno umělou výživou
- 3. umělá výživa** – dítě je krmeno umělou mléčnou výživou/formulí
- 4. parenterální výživa** – podávání živin přímo do krevního řečiště

## Udělení čestného členství České neonatologické společnosti a čestné medaile České lékařské společnosti Jana Evangelisty Purkyně **MUDr. Magdaleně Paulové, CSc.**

MUDr. Magdalena Paulová patří k těm vzácným osobnostem našeho lékařství, které za svůj život dokázaly výrazným způsobem ovlivnit úroveň a vývoj oboru, ve kterém působily.

Jako specializovaný neonatolog působila třicet čtyři let v Thomayerově nemocnici, do roku 2003 jako primářka novorozeneckého oddělení s JIP. Je zakladatelkou iniciativy Baby Friendly Hospital v Československu a České republice, společně s MUDr. A. Mydlilovou založila Laktační ligu – Národní centrum pro podporu kojení. Tyto nové a progresivní přístupy v novorozenecké výživě důsledně prosazovala s energií sobě vlastní a s láskou k oboru, ve kterém pracovala. Do značné míry se jí podařilo změnit myšlení svých kolegů v otázce výživy, důležitosti kojení a významu mateřského mléka pro vývoj novorozence. Podílela se na výchově mladých lékařů v rámci pregraduálního a postgradu-



álního studia. S MUDr. Ivou Burianovou organizovala 6 ročníků symposia Pokroky ve výživě novorozenců, kterého se účastnili domácí i zahraniční specialisté. Od roku 2011 je nositelkou ocenění Purpurové srdce klubu Nedoklubko.

Je autorkou řady odborných publikací týkajících se výživy a problematiky kojení.

Výbor české neonatologické společnosti požádal 30. 4. 2017 předsednictvo ČLS JEP o udělení čestného členství České neonatologické společnosti a přidělení diplomu a čestné medaile ČLS JEP MUDr. Magdaleně Paulové CSc.

Předsednictvo ČLS JEP žádost výboru České neonatologické společnosti schválilo a čestná medaile spolu s diplomem bude Magdaleně Paulové předána 31. 5. 2017.



Nemocnice České Budějovice a.s., Neonatologické oddělení PCIP pořádá  
za podpory Neonatologické společnosti ČLS JEP a Neonatologické sekce ČAS

## **XXXIII. NEONATOLOGICKÉ DNY S MEZINÁRODNÍ ÚČASTÍ**

**a**

## **XXVI. CELOSTÁTNÍ KONFERENCI OŠETŘOVATELSKÝCH PROFESÍ PRACUJÍCÍCH V PÉČI O NOVOROZENCE**



**V ČESKÝCH BUDĚJOVICÍCH  
ve dnech 8.–10. 11. 2017  
[www.cbneonatologie2017.cz](http://www.cbneonatologie2017.cz)**



# Pokyny pro autory

Důsledné respektování těchto pokynů ulehčí redakci mnoho času a autorům zajistí co nejlepší a nejrychlejší prezentaci jejich práce. Dodržujte důsledně všechny níže uvedené body. Zvláštní pozornost věnujte sestavení seznamu literatury, kde jsou možnosti redakce v opravování případných chyb omezené. Čtěte pokyny vždy z co nejnovějšího čísla NL.

Práce musí být napsána v souladu s novými pravidly českého pravopisu. Výrazy, u nichž se připouští více tvarů, je nutné psát v celém sdělení jednotně. Viceslovný pojem je třeba psát jediným jazykem (česky, latinsky, nebo anglicky). Za původnost, obsah a stylistickou úroveň práce zodpovídají autoři. Pošlete jeden výtisk práce, včetně tabulek, grafů a zdrojových dat pro sestrojení grafů. Práce nadepisujte výstižným názvem, pod ním uveďte jméno a pracoviště všech autorů. Případnou příslušnost autorů k různým pracovištím označte. Na konci práce uveďte plné jméno autora, určeného ke kontaktu s redakcí, přesnou adresu pracoviště, ev. bydliště s telefonním číslem, faxem a e-mailovou adresou.

Kromě výtisku práce je nutné redakci dodat také počítačový soubor s textem, zásadně pořízený ve formátu Microsoft Word a zvlášť soubor s grafy vždy ve formátu Microsoft Excel (nikoliv jako soubor Powerpoint!!!). Soubory odešlete elektronickou poštou na adresu **ciharmar@seznam.cz**. V případě pochybností o doručení e-mailu je vhodné se s redakcí spojit telefonicky.

Při psaní nepoužívejte dělení slov, nikdy neodděluje jednotlivé řádky pomocí ENTER, k odsazení odstavců používejte klávesy TAB, na konci každého odstavce ENTER, po čárce a tečce následuje mezera. Nezaměňujte při psaní nulu a písmeno velké O (0/O). Očíslujte stránky, tabulky, obrázky, grafy i přílohy. Všechny použité zkratky musí být vysvětleny. U laboratorních hodnot používejte důsledně jednotky SI a správnou transkripci jednotek, včetně znaků řecké abecedy (např. nikoliv umol, ale mol). Užívejte horních a dolních indexů a speciálních znaků (např.,  $10^9$ ,  $H_2O$ ,  $\pm$ ,  $\Delta$ ,  $\%$ ,  $\%o$ ,  $\text{\AA}$ ,  $\text{\O}$ ...). Jednotky hodnot uvádějte též v grafech a tabulkách. Pacienty označujte zásadně pouze pořadovými čísly a nikoliv jmény či iniciálami.

Doporučujeme uvádět, do které z rubrik NL příspěvek zasíláte, jinak zařazení provede redakce.

## Rubriky NL:

Původní práce  
Souborné referáty  
Péče o novorozence  
Kazuistiky  
Diskuse  
Krátká sdělení  
Informace  
Referátový výběr  
Zprávy z cest  
Korespondence  
Osobní zprávy  
Informace ČNeoS  
Odborné akce  
Inzerce  
Komerční sdělení

**Původní práce** zahajuje výstižný **souhrn** psaný ve třetí osobě a klíčová slova (3–6), dále následují oddíly: **úvod**, charakteristika **souboru**, **metodika**, **výsledky**, **diskuse**, **závěr a literatura**. V pracích zaslaných do rubrik **Souborný referát**, **Péče o novorozence** (tj. z neonatologické praxe plus vše pro praxi) a **Kazuistiky** napište vždy alespoň úvod a klíčová slova.

Nad **tabulkou**, **grafem**, **obrázkem**, či **schématem** uveďte její označení číslem a popis (např. Tab. 1. Hodnoty hemoglobinu), pod tabulkou uveďte ev. vysvětlivky.

V oddíle **Literatura** (citace z posledních 10 let, ev. starší jen při klíčovém významu pro sdělení) pište každou citaci na nový řádek s pořadovým číslem citace. Číselný odkaz uvedený v textu pište arabskou číslicí v kulaté závorce, bez tečky, např. (6). Neuvádějte literaturu, na kterou není číselný odkaz v textu práce.

### *Příklad pro citaci článku:*

1. Gold, J.M., Kennedy, J.F., Smith, N.J.: Hyaline membrane disease. Amer. J. Dis. Child., 92, 1992, s. 201–206.

### *Příklad pro citaci z monografie:*

1. Avery, M.E., Ballard, R.E.: Diseases of the newborn, 6th ed., Philadelphia, Saunders Company, 1990, s. 515–537.

Používejte zkratky časopisů podle *List of Journals Indexed in Index Medicus*.







# PRO NÁROČNÝ START DO ŽIVOTA JE TŘEBA SPECIÁLNÍ VÝŽIVA



Složení produktů Nutrilon **pro předčasně narozené děti** je přizpůsobeno jejich specifickým nárokům na výživu

Kojení je nejphysiologičtější způsob výživy kojenců. Kojenecká výživa by měla být používána na doporučení lékaře. Potravina pro zvláštní výživu - dietní potravina pro zvláštní lékařské účely. Způsob použití a další informace najdete na obalech a webových stránkách [www.nutrikub.cz](http://www.nutrikub.cz). Infolinka: 800 110 000. Materiál pro odbornou veřejnost.

# NOVINKA

**Nestlé**  
Zdravý začátek  
Zdravý život



## Nový koncept kojenecké výživy Nestlé

- Tekutá, předem připravená kojenecká výživa i pro domácí použití
- Vyvinuto na základě nejnovějších vědeckých poznatků a doporučení předních odborníků
- Složení je připraveno po vzoru mateřského mléka a odpovídá potřebám zralých donošených novorozenců v prvních dnech života (od narození do 3 měsíců)
- 100 % laktózy

**PRO DOBRÝ  
ZAČÁTEK**



**OPTIPRO®**

- patentovaná, vysoce kvalitní bílkovina nejbližší mateřskému mléku<sup>1</sup>
- nejnižší množství bílkoviny (1,8 g/100 kcal) podle nejnovějších doporučení odborných společností a EFSA 2014<sup>2</sup>
- zajišťuje zdravý růst a vývoj<sup>3</sup>

**PŘI ALERGIÍ  
V RODINĚ**



**OPTIPRO® H.A.**

- při výskytu alergického onemocnění v rodině v přímé linii
- snadno stravitelná HA bílkovina<sup>4</sup>
- chrání citlivý a nevyvinutý trávicí systém novorozence<sup>1</sup>
- jediná 100% syrovátková částečně hydrolyzovaná bílkovina s prokázaným a dlouhodobým účinkem<sup>5\*</sup>



Tyto výrobky doporučuje  
Sdružení praktických  
lékařů pro děti a dorost ČR.

#### Reference:

1. Nestlé Patent EP 0 880 902 A1 2. EFSA 2014. 3. Yan J et al. 2015 4. Vandenplas Y et al. 2014 5. Von Berg A et al. 2015 \*studie GINI 2003, 2007, 2008, 2013.

#### Důležité upozornění:

Světová zdravotnická organizace (WHO\*) doporučuje, aby těhotné ženy a matky byly informovány o výhodách a nadřazenosti kojení – zejména o skutečnosti, že mateřské mléko poskytuje dětem tu nejlepší výživu a ochranu před nemocemi. Matkám by měly být podrobně vysvětleny techniky kojení a způsoby udržení kojení se zvláštním důrazem na význam správné vyvážené stravy, a to jak v průběhu těhotenství, tak po porodu. Mělo by se zabránit zbytečnému zavádění částečného krmení z lahve nebo podávání jiných nápojů a potravin, protože by to mohlo mít negativní vliv na kojení. Matky by měly být upozorněny na obtížnost návratu ke kojení, pokud se rozhodují nekojit. Matkám by také měly být vysvětleny zdravotní, sociální a ekonomické důsledky takového kroku. Matkám by mělo být zdůrazněno, že mateřské mléko je pro dítě tou nejlepší výživou. Pokud se přijme rozhodnutí používat kojeneckou výživu, tak je nezbytné matky poučit o správné přípravě a zdůraznit, že použití nepřevařené vody, nemyté lahve nebo nesprávného ředění může vést k onemocnění dítěte.

\*viz Mezinárodní kodex marketingu náhrad mateřského mléka přijatý WHA v rezoluci 34.22 v květnu 1981.



**Informace určené pouze pro pracovníky ve zdravotnictví**



# Není lepší místo než domov.

Synagis® pomáhá, aby ho děti nemusely opouštět.

Synagis®  
100mg/ml  
injekční  
roztok

Závažná infekce vyvolaná RSV může ohrozit první chvíle novorozence doma. Synagis® významně snižuje četnost hospitalizací z důvodu RSV onemocnění dolních cest dýchacích u vysoce rizikových dětí.<sup>1</sup>

Synagis® 100 mg/ml injekční roztok je novou lékovou formou zavedené obchodní značky Synagis®. Obsahuje stejnou účinnou látku, která již více než 15 let pomáhá v prevenci RSV onemocnění ohrožených skupin dětí.<sup>2</sup>

**Ve srovnání s lyofilizovanou formou přípravku Synagis® je kapalná forma určena přímo k použití, odpadá nutnost rozpouštění a zjednoduše se tak proces přípravy.**

RSV = respirační syncytiální virus



## Synagis® 100 mg/ml injekční roztok (Palivizumabum). Zkrácená informace o léčivém přípravku

**Složení:** 1 ml roztoku obsahuje palivizumabum 100 mg. Jedna 0,5 ml injekční lahvička obsahuje palivizumabum 50 mg. Jedna 1 ml injekční lahvička obsahuje palivizumabum 100 mg. **Indikace:** Prevence závažného onemocnění dolních cest dýchacích vyžadujícího hospitalizaci, které je způsobeno respiračním syncytiálním virem u dětí, jež se narodily v 35. týdnu těhotenství nebo dříve a jsou v době začátku sezóny RSV mladší než 6 měsíců, nebo u dětí mladších než 2 roky, u nichž byla v posledních 6 měsících nutná léčba pro bronchopulmonální dysplasii a u dětí mladších než 2 roky s hemodynamicky významnou srdeční vadou. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na palivizumab, jinou složku přípravku nebo na jiné humanizované monoklonální protilátky. **Nežádoucí účinky:** Nejzávažnější nežádoucí reakce vyskytující se u palivizumabu jsou anafylaxe a jiné akutní hypersenzitivní reakce. Časté nežádoucí reakce vyskytující se u palivizumabu jsou horečka, vyrážka a reakce v místě vpichu injekce. \* V observační postmarketingové databázové studii bylo pozorováno malé zvýšení frekvence astmatu u předčasně narozených dětí, které dostávaly palivizumab; příčinná souvislost je nicméně nejistá. **Interakce:** Nebyly dosud popsány. **Zvláštní upozornění:** Byly hlášeny alergické reakce. Při středně těžkých až těžkých akutních infekcích nebo horečnatém onemocnění je oprávněné odložení aplikace palivizumabu. Lék je nutno aplikovat opatrně u pacientů s trombocytopenií nebo jinou poruchou hemokoagulace. Nemíchejte kapalnou a lyofilizovanou formu palivizumabu. **Doporučené dávkování:** 15 mg/kg hmotnosti jednou měsíčně v období rizika RSV v komunitě; účinnost v dávkách jiných než 15 mg/kg nebo při dávkování jiném než v měsíčních intervalech během RSV sezóny nebyla hodnocena. První dávka by měla být podána před začátkem sezóny RSV, další v měsíčních intervalech během sezóny. Většina zkušeností byla získána s 5 injekcemi podanými během jedné sezóny. Během postmarketingových zkušeností bylo hlášeno předávkování dávkami až do výše 85 mg/kg, nežádoucí reakce se neliší od nežádoucích reakcí pozorovaných v dávce 15 mg/kg. **Způsob podání:** Intramusculárně do oblasti stehna. Objem větší než 1 ml musí být aplikován v rozdělených dávkách. **Balení:** Lahvičky k jednorázovému použití obsahující 0,5 ml nebo 1 ml injekčního roztoku. **Podmínky uchování:** V chladničce (2 – 8 °C), chránit před mrazem. **Poslední revize textu:** 04/2015. **Držitel rozhodnutí o registraci:** AbbVie Ltd., Maidenhead, Velká Británie. **Registrační číslo:** 0,5 ml: EU/1/99/117/003, 1 ml: EU/1/99/117/004. Výdej přípravku je vázán na lékařský předpis a je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění smluvním zdravotnickým zařízením formou ZULP. \* Všimněte si prosím změn v informacích o léčivém přípravku. *Dříve, než přípravek předepíšete, seznámte se, prosím, s úplnou informací o přípravku.*

**Reference:** 1. The IMpact-RSV Study Group. Palivizumab, a humanised respiratory syncytial virus monoclonal antibody, reduces hospitalisation from respiratory syncytial virus infection in high-risk infants. *Pediatrics*. 1998; 102: 531-537. 2. Homaira N et al. Effectiveness of Palivizumab in Preventing RSV Hospitalization in High Risk Children: A Real-World Perspective. *Int J Pediatr*. Vol 2014, Art 571609, 13 pgs.

**AbbVie s.r.o.,** Metronom Business Center, Bucharova 2817/13, 158 00 Praha 5

Tel.: 233 098 111, fax: 233 098 100, [www.abbvie.cz](http://www.abbvie.cz)

CZSYN160320

abbvie