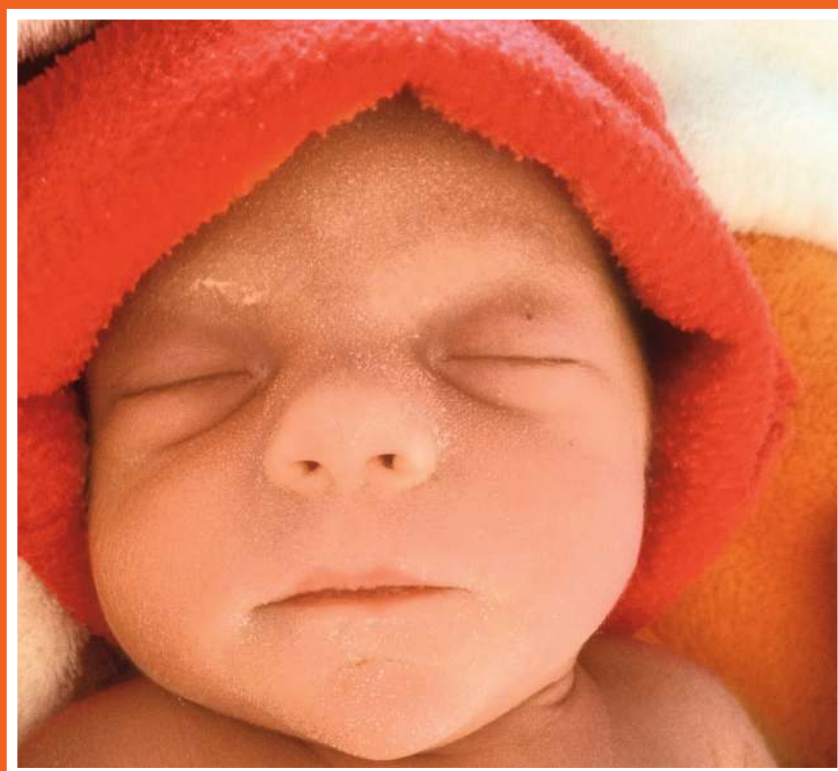


ROČNÍK 23/2017

ČÍSLO 2

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

KONFERENCE:

MEZIOBOROVÁ PROBLEMATIKA VROZENÝCH VÝVOJOVÝCH VAD, FN MOTOL

Odborný garant prim. MUDr. Miloš Černý, Novorozenecké odd., G-P klinika 2. LF UK a FN Motol

- 3 **Diagnóza a léčba poruch srdečního rytmu u plodu**
Tomek V., Škovránek J., Gilík J., Kubuš P., Marek J.
- 8 **Nádory novorozenců**
Mališ J.
- 12 **Fetální magnetická rezonance a její využití v prenatalní diagnostice**
Prosová B., Kynčl M., Šanda J.
- 15 **Péče o novorozence s kongenitální diafragmatickou hernií**
Berka I., Straňák Z.
- 16 **Omfalokéla, gastroschíza – současné výsledky**
Frýbová B., Kokešová A., Stýblová J., Rygl M.
- 18 **Výživa po operacích střeva**
Stýblová J., Kokešová A., Rousková B.
- 20 **Vrozené vývojové vady kůže**
Čapková Š.
- 24 **Neuroendoskopie v neonatologii**
Táborský J., Libý P., Tichý M.
- 28 **Úloha genetiky v časně postnatální péči se zaměřením na VVV**
Balašáková M., Zoubková V., Moslerová V., Havlovicová M.
- 30 **Prenatální genetická péče: Nové možnosti prenatalní detekce vývojových vad**
Tesner P.
- 32 **Význam tuků ve výživě kojenců a batolat z pohledu epigenetiky**
Boženský J.

KRÁTKÉ SDĚLENÍ:

XXXIII. Neonatologické dny České Budějovice. Abstrakta:

34

INFORMACE VÝBORU ČNeoS:

- 46 **Zápis jednání výboru ČNeoS ČLS JEP dne 31. května 2017**
- 48 **Zápis jednání výboru ČNeoS ČLS JEP dne 27. září 2017**
- 50 **Pozvánka: Epilepsie v graviditě a u novorozence**

POKYNY PRO AUTORY

51

© 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 sestřám 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

Diagnóza a léčba poruch srdečního rytmu u plodu

Tomek V¹, Škovránek J.¹, Gilík J.¹, Kubuš P.¹, Marek J.²

¹ Dětské kardiocentrum 2.LF UK a FN v Motole

² Great Ormond Street Hospital, London, UK

ÚVOD

Rozvoj fetální echokardiografie umožňuje intrauterinní diagnostiku a léčbu arytmií. Nejčastějšími typy závažných fetálních arytmií jsou supraventrikulární tachykardie, flutter síní a atrioventrikulární blokáda. Tyto arytmie mohou vést k srdečnímu selhání, hydropsu a bez úspěšné léčby až k úmrtí plodu. Poruchy srdečního rytmu jsou nejčastější příčinou neimunního hydropsu, který je známkou terminální fáze srdečního selhání. Prenatálně se nejčastěji setkáváme s asymptomatickými předčasnými síňovými nebo komorovými stahy, které žádnou léčbu nevyžadují.

1. SUPRAVENTRIKULÁRNÍ TACHYKARDIE (SVT)

Úvod

Supraventrikulární tachykardie (SVT) je ve fetálním období nejčastější závažnou poruchou srdečního rytmu. K SVT dochází na podkladě reentry mechanismu, síňové ektopie nebo síňového flutteru a je nejčastější příčinou neimunního hydropsu plodu (1). Při rychlé srdeční frekvenci (nad 200/min.) dochází ke snížení funkce myokardu, nedostatečnému plnění komor v diastole, sníženému srdečnímu výdeji a zvýšení centrálního žilního tlaku (2). Zvýšený centrální žilní tlak způsobuje únik intravaskulárního objemu přes cévní stěnu do intersticia a do tělních dutin a dochází k hydropsu plodu. Hydrops plodu je výrazem závažné poruchy hemodynamiky a představuje finální fázi srdečního selhání. Rizikovými faktory vzniku hydropsu při SVT jsou nižší gestační věk, rychlejší frekvence tachykardie a tachykardie z levé síně (3). SVT u plodu s hydropsem je navíc hůře ovlivnitelná podáváním antiarytmik matce kvůli otoku placenty a tím zhoršeným transplacentárním průnikem léků.

Léčba a výsledky

Ve spolupráci s Great Ormond Street Hospital v Londýně jsme srovnali výsledky 2 léčebných protokolů (digoxin vs. flecainide) u plodů s SVT s cílem určení optimální léčby (4).

Reentry supraventrikulární tachykardii mělo 69 a ektopickou SVT 17 plodů. Hydrops byl přítomen u 30 z 86 (35 %) plodů SVT. Reentry SVT je charakterizována krátkým ventrikuloatriálním intervalem, který je možno ultrazvukem prokázat při simultánní Dopplerovské analýze toku v horní duté žíle a ascendentní aortě (5). Kritériem úspěšnosti léčby SVT byla konverze na sinusový rytmus nebo zpomalení frekvence komor o více než 15 %. Digoxinem bylo léčeno 52 a flecainidem 34 plodů. Obě skupiny se lišily ve stáří matky (27 let digoxin, 31 let flecainide, $p < 0,05$), přítomností hydropsu (digoxin 21/40 %, flecainide 7/21 %, $p = 0,03$) a typu supraventrikulární tachykardie (dlouhý AV interval – digoxin 8/14 % a flecainide 9/27 %, $p = 0,04$) – tab. 1.

Významnou iniciální dysfunkce levé komory nese riziko pro neúspěšnou konverzi srdečního rytmu.

Výsledky síňového flutteru (AFL): hydrops byl přítomen u 8/25 (32 %). K léčbě bylo jako iniciálního léku použito digoxinu, zejména pro jeho negativní dromotropní efekt, a tím zajištění efektivní funkční blokády převodu vzruchu ze síní na komory.

Léčba byla úspěšná u 87 % případů. Přítomnost hydropsu neměla žádný prokazatelný efekt na léčbu a žádný z plodů nezemřel. Další antiarytmikum bylo přidáno k digoxinu v 15/25 případů (60 %), ve všech případech se jednalo o sotalol.

Diskuze

Optimální je konverze supraventrikulární tachykardie na sinusový rytmus ještě intrauterinně, protože intraamniální resorpce otoku a hydropsu plodu je v porovnání se zásahem u narozeného hydropického novorozence v těžkém oběhovém a ventilačním stavu prognosticky daleko příznivější. Při intrauterinní léčbě obvykle volíme tzv. transplacentární cestu, spočívající v podávání antiarytmika matce intravenózně nebo perorálně (6). Při neúspěchu transplacentární léčby lze v indikovaných případech podat léky přímo plodu: nejčastěji intraumbilikálně, event. intramuskulárně, intraperitoneálně nebo intrakardiálně injekcí (7).

Dlouhou dobu byl lékem volby u SVT plodu digoxin pro svoji nízkou toxicitu a dobrý transplacentární průnik u plodů (8). Digoxin je cholinergní a jako jediné antiarytmikum má pozitivně inotropní účinek u dětí, což logicky upřednostňuje jeho využití při léčbě srdečního selhání. U hydropických plodů je ale jeho průnik placentou limitovaný (9). Při neúspěchu izolované léčby digoxinem je nejčastěji užívána kombinace se sotalolem (antiarytmikum třídy III.), zvláště v léčbě flutteru síní a SVT u plodů bez hydropsu (10). Digoxin se k dosažení efektu podává iniciálně intravenózně ve vysokých dávkách a hladina v krvi matky obvykle překračuje 2 µg/ml. V současné době považujeme léčbu pomocí flecainidu (antiarytmikum třídy IC, způsobující výraznou depresi fáze 0 akčního potenciálu) za jasně efektivnější, má navíc velmi dobrý transplacentární průnik a schopnost rychle dosáhnout terapeutických hladin i u hydropických plodů (11). Podává se perorálně v dávce 200–450 mg ve 2–3 dávkách a nevyžaduje hospitalizaci těhotné. V ČR je omezeně dostupný jen na mimořádný dovoz. Při neúčinné transplacentární léčbě a těžkém oběhovém selhání plodu je možno zahájit přímou léčbu a vyřešit tak problém omezeného transplacentárního přenosu antiarytmik. První úspěšná přímá léčba SVT plodu byla provedena v České republice v roce 2000 intraumbilikálním podáním adenosinu s následnou intraumbilikální infuzí amiodaronu (12).

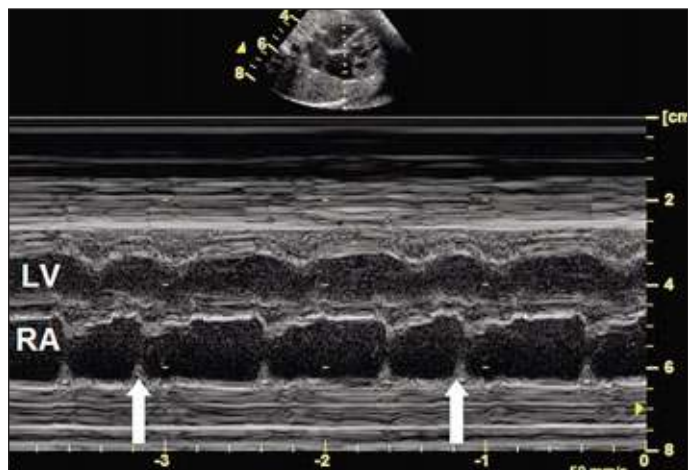
2. KOMPLETNÍ ATRIOVENTRIKULÁRNÍ BLOKÁDA

Úvod

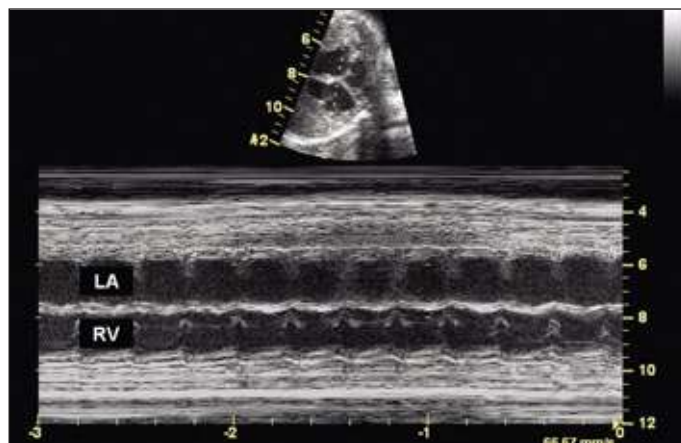
AV blokáda se prenatálně vyskytuje u plodů s komplexní vrozenou srdeční vadou nebo izolovaně. Izolovaná kompletní AV blokáda je fetálně způsobena nejčastěji mateřskými anti-Ro a anti-La autoantikády při systémovém onemocnění matky (13). Anti-Ro a anti-La jsou autoantikády proti extrahovaným nukleárním antigenům a jsou přítomny u pacientů se systémovým onemocněním (Systémový lupus erythematosus, Sjögrenův syndrom a další). Tyto mateřské protilátky přestupují placentou do oběhu plodu a vyvolávají zánět v oblasti AV uzlu vedoucí k postupnému vývoji AV blokády. K té dochází typicky mezi 20.–24. gestačním týdnem. O proběhlém zánětu v oblasti AV uzlu svědčí fibro-

Tab. 1. Srovnávací efekt podání flecainidu vs. digoxinu

N=86	digoxin	flecainid	
úspěšnost léčby SVT	39/52 (75%)	31/34 (91%)	$p=0.053$
perinatální úmrtí	7/52 (13%)	0/34	$p=0.039$
úspěšnost léčby SVT při hydropsu plodu	8/21 (38%)	6/7 (86%)	$p=0.05$



Obr. 1. Setrvalá supraventrikulární tachykardie (SVT) o frekvenci 220/min simultánně zachycená v M-způsobu přes levou síň (LA) a pravou komoru (RV). Frekvence síní a komor je shodná.



Obr. 2. Kompletní AV blokáda u plodu registrovaná na úrovni levé komory (LV) a pravé síně (RA), echokardiografie M-způsob zobrazení detekující kontrakce síní a komor. Pravidelný sinusový rytmus o frekvenci 120 tepů za minutu není převáděn na komory, které mají svoji vlastní aktivitu 62 tepů za minutu.

tická přestavba uzlu u kongenitálního AVB III (14). Za druhou, méně častou příčinu vzniku kompletní AVB je považován syndrom dlouhého QT nebo virová infekce (15). V kombinaci s hydropsem a nízkou komorovou frekvencí (pod 55/min) představuje vysoké riziko intrauterinního úmrtí nebo předčasněho porodu (16). Kompletní AVB se vyskytuje v 1–2 % plodů matek se seropozitivitou anti-Ro, anti-La (17), což odpovídá incidenci 1/15000 až 1/20000 živě narozených dětí.

Ve zvláště nepříznivých případech může dojít až k progresi autoimunitně navozeného zánětu v endokardiální fibroelastózu (18) a dilatační kardiomyopatii (19).

Kompletní atrioventrikulární (AV) blokáda vede k bradykardii plodu. Srdeční frekvence při kompletní formě blokády se pohybují od 45 do 70/min. Lidský plod toleruje nízké srdeční frekvence lépe než vyšší, ale i tak může vést k srdečnímu selhání. Kumulativní neonatální a prenatální úmrtnost se udává mezi 10–30 % u plodů s AV blokádou (15). Hlavními rizikovými faktory úmrtí jsou: hydrops plodu, snížená funkce levé komory a nízké gestační stáří plodu v okamžiku diagnózy (16).

Léčba a výsledky

Léčba je prenatálně limitovaná. Podání fluoridovaných glukokortikoidů (dexamethazon v dávce 4–8 mg/den) může zabránit progresi v AV blokádu 3. stupně, která je považována za ireverzibilní poškození. Další podávání glukokortikoidů (dexamethazon 2–4 mg/den) u již vzniklé AV blokády 3. stupně bylo vedeno snahou zabránit rozvoji autoimunitního zánětu myokardu a vzniku dilatační kardiomyopatie u plodů seropozitivních matek.

V rámci multicentrické retrospektivní studie jsme neprokázali žádný rozdíl mezi léčenou a neléčenou skupinou plodů s AVB (21). Naopak těhotenství u léčených plodů bylo častěji ukončeno porodem sekci a plody měly i nižší hmotnost, zřejmě v důsledku nižšího gestačního stáří. Ze sledovaných 175 plodů intrauterinně zemřelo 10 a dalších 12 postnatálně (celková úmrtnost 13 %). Hlavním rizikovým faktorem bylo gestační stáří plodu < 20 týdnů, frekvence komor < 50 tepů/min. a snížená funkce levé komory (tab 2).

Diskuze

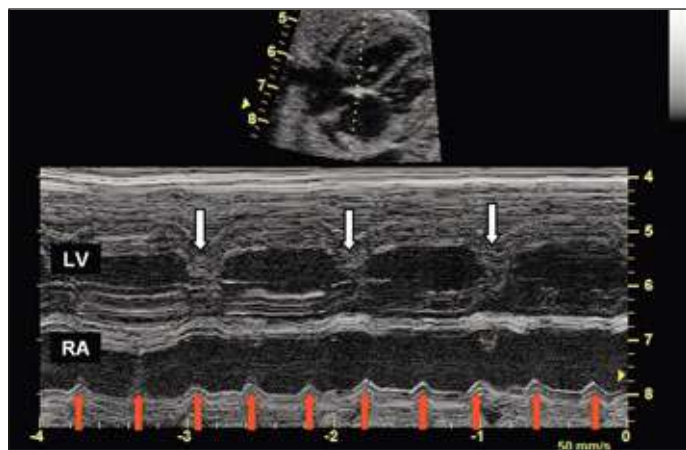
Intrauterinní možnosti léčebného ovlivnění kompletní AV blokády plody jsou velmi limitované. Osud těhotenství při seropozitivě matky by mohla zlepšit transplacentární léčba fluoridovanými kortikoidy a při poklesu srdeční frekvence též podání beta-sympatomimetik (22). Bylo prokázáno, že včasné podání glukokortikoidů (přestupujících fetoplacentární bariérou) matce může vést ke konverzi AV blokády II. stupně na sinusový rytmus. Konverze úplné AV blokády (AVB III) na sinusový rytmus nebyla prokazatelně dokumentována. Smysl aplikace glukokortikoidů při již kompletní AV blokáde byl spatřován v imunomodulačním efektu steroidní léčby a zabránění rozvoje autoimunitního zánětu myokardu a jeho další progresi v dilatační kardiomyopatii (23). Léčba glukokortikoidy ale musí být jasně indikována pro řadu nepříznivých důsledků pro plod, zejména pro vývoj mozku (24–25). Předpoklad efektu transplacentární steroidní léčby se opírá především o práci Jaeggioho (26), který popsal pozitivní vliv dexamethazonu na osud plodu. Problémem této studie je však srovnání 2 rozdílných časových období – staršího bez kortikoterapie a mladšího s plody léčenými steroidy. Lze oprávněně namítnout, že mortalita novorozenců byla ovlivněna obecným zlepšením kvality péče a znevýhodnila historicky starší neléčené plody. Novou léčebnou možností je extrakorporální imunoadsorbece. Cílem je selektivní odstranění imunoglobulinů G. Tato metoda byla dokumentována dosud jen na malých souborech (27).

I když nedojde k úmrtí plodu, má novorozenec s kompletním AV blokem vysoké riziko implantace kardiostimulátoru (28) se všemi negativními důsledky (sternotomie s našitím epikardiálních elektrod, opakované výměny generátoru pacemakeru, riziko vývoje dilatační kardiomyopatie na podkladě proběhlé myokarditidy nebo indukované pacemakerem).

Úvahy o prevenci atrioventrikulární blokády se opírají o dokumentovanou konverzi neúplné formy blokády na sinusový rytmus (29). Aplikace kortikoidů matce může zvrátit progresi AV bloku I-II stupně ke kompletní formě AVB, která je již ireverzibilní. Regrese kompletní AV blokády není spolehlivě prokázána. Logicky správnou cestou by byla detekce plodů s AVB I.stupně, kdy je prodloužený, ale stále zachovalý přenos vzruchu ze síní na komory. Vysoký výskyt (až 33%) plodů s pro-

Tab. 2. Multicentrická studie srovnávající plody s kompletní atrioventrikulární blokádou léčené pomocí kortikoidů a neléčené

	dexamethazon ano (n=67)	dexamethazon ne (n=108)	
úmrtí plodu	6/67 (9%)	10/108 (9%)	ns
úmrtí novorozence	3/57 (5%)	7/91 (8%)	ns
kardiostimulátor	41/58 (71%)	61/95 (64%)	ns
kardiomyopatie	4/52 (8%)	4/68 (6%)	ns
porod/gestační věk	36,6 ± 2,7	37,4 ± 2,4	p<0,05
porodní hmotnost	2,7 ± 0,6	2,9 ± 0,6	p<0,05
betamimetikum	23/67 (34%)	18/108 (17%)	p<0,01



Obr. 3. Předčasné síňové stahy (šipky) registrovány pomocí M-způsobu na úrovni pravé síně (RA) s převodem na komory (LV). Po síňové extrasystole následuje kompenzační pauza.

dlouhým PQ intervalem seropozitivních matek byl dokumentován v jediném souboru (30), v dalších studiích nebyl potvrzen (31-32). Z těchto studií navíc vyplývá, že fetální prodloužení PQ intervalu nepředkazuje progresivní atrioventrikulární blokádu a doklady o postupném rozvoji blokády jsou stále pouze předmětem ojedinělých kazuistik.

3. PŘEDČASNÉ SÍŇOVÉ STAHY A DALŠÍ ARYTMIE

Síňové extrasystoly jsou nejčastější poruchou srdečního rytmu a jsou benigní. U plodu se extrasystoly vyskytují častěji ve II. než III. trimestru, příčina se přičítá nezralosti převodního systému. S jejich výskytem se při rutinním vyšetření srdce ve 2. trimestru setká každý gynekolog nebo specialista v prenatalní diagnostice.

Při registraci kontrakcí síní v M-mode záznamu se za normální pravidelnou síňovou kontrakcí náhle objeví vlna, jejíž časový interval je kratší než interval předchozích síňových kontrakcí (obr.1). Extrasystola může být převedena na komoru, v tom případě následuje za předčasnou síňovou kontrakcí komorová odpověď. V polovině případů je extrasystola blokována, za ní následuje různě dlouhá pauza. Předčasné síňové stahy se vyskytují izolovaně nebo se kumulují. Izolované předčasné síňové stahy nevyžadují podrobnější vyšetření ani pravidelná sledování. U vázaných extrasystol (couplety – salvy) doporučujeme sledovat rytmus plodu pro zvýšené riziko vývoje supraventrikulární tachykardie. Při zvýšeném počtu vázaných, repetitivních extrasystol nebo při objevení se výpotků má být těhotná odeslána ke specializovanému vyšetření.

Komorové tachykardie jsou prenatalně vzácné, u plodu mohou být důsledkem „Syndromu dlouhého QT intervalu“ (LQTS). LQTS se může projevit rovněž AV blokádu II. stupně a může vést k mylné diagnóze progresivní AV blokády (33). Prenatální diagnóza LQTS je však raritní. Diagnózu lze upřesnit echokardiografickým hodnocením diastolické funkce komory se zkrácením deceleračního času (34).

ZÁVĚR

Prenatální echokardiografie umožňuje odhalení benigních extrasystol i závažných brady- a tachy-dysrytmií, které během nitroděložního období bezprostředně ohrožují život plodu. Včasná intrauterinní léčba plodů se supraventrikulární tachykardií umožňuje ve vysokém procentu zachránit život ještě nenarozených dětí. S progresí selhání fetoplacentárního oběhu však efekt léčby klesá. Iniciální léčba supraventrikulární tachykardie digoxinem vyžaduje častěji přidání dalšího antiarytmika. Je méně úspěšná u plodů s hydropsem a plodů s reentry tachykardií než léčba flecainidem. Proto se flecainide stal lékem první volby. Jeho dal-

ší nespornou výhodou je jeho perorální podávání, není tedy nutné těhotnou ženu hospitalizovat. Významnost dysfunkce levé komory a přítomnost hydropsu představuje hlavní riziko pro neúspěšnou konverzi supraventrikulární tachykardie.

Možnosti terapeutického ovlivnění kompletní atrioventrikulární blokády jsou v prenatalním období dosud výrazně limitované. Možnost konverze úplné formy atrioventrikulární blokády na sinusový rytmus není možná. Léčba plodů s kompletní AV blokádu pomocí kortikoidů (dexamethazon) nepřináší žádný pozitivní efekt pro plod ani novorozence a není tedy indikována. AV blokádu I. stupně lze stanovit echokardiografickým měřením plodů rizikových těhotných a preventivní podání glukokortikoidů s transplacentárním přenosem může zabránit rozvoji kompletní formy.

Podpořeno MZ ČR – RVO, FN v Motole 00064203

LITERATURA

1. Simpson J. M., Sharland G. K. Fetal tachycardias: management and outcome of 127 consecutive cases. *heart* 1998; 79: 576–581
2. Naheed Z. J., Strasburger J. F., Deal B. J., Benson D. W. Jr, Gidding S. S. Fetal tachycardia: mechanisms and predictors of hydrops fetalis. *J Am Coll Cardiol.* 1996 Jun; 27(7): 1736–40.
3. Azancot-Benisty A., Jacqz-Aigrain E., Guirgis N. M. Clinical and pharmacologic study of fetal supraventricular tachyarrhythmias. *J Pediatr* 1992; 121: 608–613
4. Sridharan S., Sullivan I., Tomek V., Wolfenden J., Škovránek J., Yates R., Janousek J., Dominguez T. E., Marek J.: Flecainide versus digoxin for fetal supraventricular tachycardia: Comparison of two drug treatment protocols. *Heart Rhythm.* 2016 September; Volume 13, Issue 9, 1913–1919
5. Fourn J. C., Proulx F., Gosselin J., Infante-Rivard C. Investigation of fetal arrhythmias by simultaneous recording of ascending aortic and superior vena caval blood flow. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2001; 94: 1063–1071
6. Valerius N. H., Jacobsen R. J. Intrauterine supraventricular tachycardia. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1978; 57: 407–10
7. Hannsmann M., Gembruch U., Bald R., Manz M., Redel D. A. Fetal Tachyarrhythmias: transplacental and direct treatment of the fetus – a report of 60 cases. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991; 1: 162–170
8. Wiggins J. W., Bowes W., Clewell W., Echocardiographic diagnosis and intravenous digoxin management of fetal tachyarrhythmias and congestive heart failure. *A J Dis Child* 1986; 140: 202–204.
9. Younis J. S., Granat M. Insufficient transplacental digoxin transfer in severe hydrops fetalis. *Am J Obstet. Gynecol.* 1987; 157: 1268–9
10. Sonnesson E. S., Fourn J. C., Wesslen-Eriksson E., Jaeggi E., Winberg P. Fetal supraventricular tachycardia treated with sotalol. *Acta Paediatr* 1998; 87: 584–587
11. Jaeggi E. T., Carvalho J. S., De Groot E., Api O., Clur S. A., Rammeloo L., McCrindle B. W., Ryan G., Manlhiot C., Blom N. A. Comparison of transplacental treatment of fetal supraventricular tachyarrhythmias with digoxin, flecainide and sotalol: result of nonrandomized multicenter study. *Circulation.* 2011 Oct 18; 124(16): 1747–54
12. Tomek V., Marek J., Špálová I., Vlk R., Janoušek J., Břešťák M., Kulovaný E., Škovránek J.: Intraumbiliální léčba supraventrikulární tachykardie plodu. *Čs Gyn* 2002; 67: 68–71
13. Hubsher O., Batista N., Rivero S., et al. Clinical and serological identification of 2 forms of complete heart block in children. *J Rheumatol.* 1995; 22: 1352–1355.
14. Ho Y. S., Esscher E., Anderson R. H., et al. Anatomy of congenital complete heart block and relation to maternal anti-Ro antibodies. *Am J Cardiol.* 1986; 58: 291–294
15. Hosono T., Shinto M., Chiba Y., et al. Prenatal diagnosis of fetal complete atrioventricular block with QT prolongation and alternating ventricular pacemakers using multi-channel magnetocardi-

- graphy and current-arrow maps. *Fetal Diagn Ther.* 2002; 17: 173–176.
16. Buyon J. P., Hiebert R., Copel J., et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from the national lupus registry. *J Am Coll Cardiol.* 1998; 31: 1658–1666
17. Van Bergen A. H., Cuneo B. F., Davis N. Prospective echocardiographic evaluation of atrioventricular conduction in fetuses with maternal Sjogren's antibodies. *Am J Obstet Gynecol.* 2004; 191: 1014–8.
18. Nield L. E., Silverman E. D., Smallhorn J. F., Taylor G. P., Mullen J. B., Benson L. N., Hornberger L. K. Endocardial fibroelastosis associated with maternal anti-Ro and anti-La antibodies in the absence of atrioventricular block. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Aug 21; 40(4): 796–802.
19. Lynne E. N., Silverman E. D., Taylor G. P., et al: Maternal anti-Ro and anti-La antibody-associated endocardial fibroelastosis. *Circulation* 2002; 105: 843–848.
20. Berg C., Geipel A., Kohl T., Breuer J., Germer U., Krapp M., Baschat A. A., Hansmann M., Gembruch U. Atrioventricular block detected in fetal life: associated anomalies and potential prognostic markers. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005; 26: 4–15.
21. Eliasson H., Sonesson S. E., Sharland G., Granath F., Simpson J. M., Carvalho J. S., Jičinská H., Tomek V., Dangel J., Zielinsky P., Respondek-Liberska M., Freund M. W., Mellander M., Bartrons J., Gardiner H. M.: for the Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology.: Isolated atrioventricular block in the fetus: A retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation* 124 (18): 1919–1926, 2011
22. Custodeat-Chalumeau N., Amoura Z., Le Thi Hong D., Piette J. C. et al. Questions about dexamethason use for the prevention of anti-SSA related congenital heart block. *Ann Rheum Dis* 2003; 62: 1010–1012.
23. Schmidt K. G., Ulmer H. E., Silverman N. H., et al. Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol.* 1991; 17: 1360–1366.
24. Lee B. H., Stoll B. J., McDonald S. A., Higgins R. D.; National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network. Neurodevelopmental outcomes of extremely low birth weight infants exposed prenatally to dexamethasone versus betamethasone. *Pediatrics.* 2008 Feb; 121(2): 289–96
25. Rademaker K. J., de Vries W. B. Long-term effects of neonatal hydrocortisone treatment for chronic lung disease on the developing brain and heart. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2009 Jun; 14(3): 171–7.
26. Jaeggi E. T., Fouron J. C., Silverman E. D., Ryan G., Smallhorn J., Hornberger L. K.: Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation* 2004; 110: 1542–1548
27. Hickstein H., Kulz T., Claus R., Stange J., Schmidt R. Autoimmune-associated congenital heart block: treatment of the mother with immunoadsorption. *Ther Apher Dial* 2005; 9: 148–153.
28. Lopes L. M., Tavares G. M., Damiano A. P., Zugaib et al. Perinatal outcome of fetal atrioventricular block: one-hundred-sixteen cases from a singleton institution. *Circulation.* 2008; 118: 1268–1275.
29. Jaeggi E. T., Silverman E. D., Yoo S. J., Kingdom J. Is immune-mediated complete fetal atrioventricular block reversible by transplacental dexamethasone therapy? *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004 Jun; 23(6): 602–5.
30. Sonesson S. E., Salomonsson S., Jacobsson L. A., Bremme K., Wahren-Herlenius M. Signs of first-degree heart block occur in one-third of fetuses of pregnant women anti-SSA/Ro 52-kd antibodies. *Arthritis Rheum.* 2004; 50: 1253–61.
31. Tomek V., Janoušek J., Reich O., Gilík J., Gebauer R. A. Škovránek, J.: Atrioventricular conduction time in fetuses assessed by Doppler echocardiography. *Physiol Res* 2011; 60: 611–616.
32. Gardiner H. M., Belmar C., Pasquini L., Seale A., Thomas M., Dennes W., Taylor M. J., Kulinskaya E., Wimalasundera R. Fetal ECG: a novel predictor of atrioventricular block in anti-Ro positive pregnancies. *Heart.* 2007 Nov; 93(11): 1454–60.
33. Komarlu R., Beerman L., Freeman D., Arora G. Fetal and neonatal presentation of long QT syndrome. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2012 Apr; 35(4): 590–7.
34. Tomek V., Škovránek J., Gebauer R. A. Prenatal diagnosis and management of fetal long QT syndrome. *Pediatr Cardiol.* 2009 Feb; 30(2): 194–6



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, NO₂
 - 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 

Nádory novorozenců

Mališ J.

Klinika dětské hematologie a onkologie Fakultní nemocnice v Praze Motole a 2. Lékařské fakulty Univerzity Karlovy v Praze

SOUHRN

Nádory novorozenců jsou vzácné a tvoří asi 2 % všech nádorů postihující děti a mladistvé. Lze je zachytit vzácně prenatalně při vyšetřování těhotných zobrazovacími metodami nebo cíleným vyhledáváním u některých predisponujících syndromů (Li-Fraumeni, Denys-Drash, Beckwith-Wiedeman a další), klinickým vyšetřením novorozence nebo při ultrazvukovém vyšetření. Léčba odvisí od typů, lokalizace a biologické aktivity nádorového procesu. Použití chemoterapie je u novorozenců velmi omezené, základní léčebnou modalitou je chirurgická léčba.

Nádory novorozeneckého období jsou vzácné, představují asi 2% všech nádorů dětí a mladistvých a jejich výskyt je udáván 1/12500-27500 novorozenců. (1) V podmínkách České republiky lze očekávat 5 až 10 novorozenců ročně, u nichž je při narození nebo v průběhu prvního měsíce diagnostikováno nádorové onemocnění. Jsou diagnostikovány při klinickém vyšetření novorozence či rutinním vyšetření ultrazvukem a nebo je po nich cíleně pátráno při některých genetických dispozicích. Nádory novorozenců se výrazně odlišují od nádorů jiných období vývoje dítěte a to nejen incidencí, ale anatomickou lokalizací, histopatologickým typem, biologickým chováním a způsobem terapie. Asi 10 % dětských nádorů je asociováno s některými syndromy (LiFraumeni, Denys-Drash, Beckwith-Wiedeman a další), které predisponují k rozvoji nádorového procesu. Každý nádor diagnostikovaný v novorozeneckém období by měl být indikací k cílenému pátrání po případném syndromu či jiné genetické příčině. (2)

Role neonatologa je zásadní při prvním vyšetření novorozence, protože může urychlit další potřebná vyšetření a neproměšká se tak čas nutný k příslušnému léčebnému zákroku. Velká část novorozeneckých nádorů je diagnostikovatelných aspekci či palpací nebo na podkladě některých fyzikálně patrných projevů a symptomů: obstrukce fyziologických ústí (anurie, střevní okluze), dechové obtíže, neurologické symptomy způsobené míšní kompresí, mnohočetné kožní rezistence, někdy promodralé (blueberry muffin baby syndrom) kožní metastázy neuroblastomu nebo novorozenecké hemoblastózy či rhabdomyosarkomu. Intrakraniální nádory se mohou projevit makrocefálií, asymetrickou lebku, pulzující fontanelou, zvracením, oční symptomatologií – parézy okohybných nervů nebo syndrom zapadajícího slunce nebo křečemi. Mezi nespecifické projevy patří horečka, letargie, nedostatečný sací reflex, neprosávání.

ZOBRAZOVACÍ METODY

Vzhledem k vysoké senzitivitě fetálních a novorozeneckých tkání bychom (kromě urgentních situací) měli používat metody bez ionizujícího záření. Základní a nejdostupnější je ultrazvukové vyšetření, detailnější informace poskytuje vyšetření magnetickou rezonancí.

GERMINÁLNÍ EXTRAKRANIÁLNÍ NÁDORY

Sakrokokcygeální, zralé, nebo nezralé teratomy představují nejčastější germinální nádory. Obvykle jsou patrné jako různě velké nádory v gluteální oblasti (Obr. 1), někdy je to patrné již na zobrazovacích vyšetření plodu před narozením. Léčba spočívá v úplném chirurgickém odstranění. Velké vaskularizované nádory mohou způsobit závažné komplikace – krvácení nebo oběhové komplikace z hromadění krve v nádoru, které mohou způsobit i perinatální smrt plodu/novorozence. Ne všechny sakrokokcygeální teratomy jsou patrné zevně, ale mohou být také lokalizovány v malé pánvi, bez viditelné zevní složky, a uniknout tak při vyšetření novorozence. Tyto vnitřní teratomy pak mohou malignizovat a projeví se obvykle až v průběhu druhého roku života jako vyhlazená intergluteální rýha či přímo progredující nádorová rezistence v této lokalizaci provázaná poruchami vyprazdňování stolice a retencí moče. Čas-



Obr. 1. Sakrokokcygeální teratom

to jsou už přítomny hematogenní metastázy, nejčastěji v plicích. Tato stadia maligních teratomů již vyžadují systémovou chemoterapii a chirurgické odstranění primárního ložiska. (3)

GONADÁLNÍ NOVOROZENECKÉ NÁDORY

Ovariální léze novorozenců jsou typicky benigní cysty vaječníků, nejčastější stromální nádory. Projeví se hmatnou nebo na ultrazvuku patrnou nádorovou lézí. Testikulární nádory jsou nejčastěji z buněk granulózy a diagnostikovány jsou již při prvním klinickém vyšetření. Jiné typy teratomů se mohou objevit na hlavě, krku či orofaciální oblasti.

Neuroblastom je nejčastějším zhoubným nádorem novorozenců a většinou postihuje nadledvinu, což bývá nálezem při ultrazvukovém vyšetření novorozenců, vzácně bývá rezistence viditelná či hmatná. Při UZ vyšetření je třeba odlišit krvácení do nadledviny nebo extrapulmonální sekvestraci či jiné vrozené léze (Obr. 2). Pokud neuroblastom nemá žád-



Obr. 2. Neuroblastom nadledviny



Obr. 3. Kožní metastáza neuroblastomu



Obr. 5. Retinoblastom – leukorie



Obr. 6. Retinoblastom: víceložiskové postižení sítnice



Obr. 4. Podkožní metastáza neuroblastomu



Obr. 7. Rabdomyosarkom jazyka

né systémové obtíže (např. hypertenze, komprese okolních orgánů), tak není nutná žádná intervence a volíme strategii aktivního sledování, protože neuroblastomy mají, zvláště v novorozeneckém a kojeneckém věku, tendenci ke spontánní regresi, a proto chirurgická léčba nebo chemoterapie je rezervována jen asi pro 10 % neuroblastomů, které progredují nebo metastazují. Některé neuroblastomy, především extraadrenální, dovedou prorůstat skrz foramina intervertebralia do páteřního kanálu, a to často i v několika míšních segmentech, a působí míšní kompresi. Toto je pak na dítěti patrné asymetrickými pohyby dolních končetin, retencí moče, poruchami vyprazdňování stolice nebo až obrazem chabé parézy dolních končetin. Po přesné lokalizaci a zjištění rozsahu postižení magnetickou rezonancí je snahou snížit a posléze odstranit tlak na míšní struktury akutním podáním antiedematózní terapie a chemoterapie. Snahou je ušetřit malé kojence od dříve prováděné laminektomie nebo laminotomie, která v dalším průběhu významně ovlivňuje rozvoj stability páteře a po těchto zákrocích pak jsou v pozdějším věku nezbytné operační zákroky ke stabilizaci páteře. Pokud však chemoterapie nemá v řádu dnů patřičný efekt a neurologická symptomatologie se nelepší, je pak nezbytné útlak míšních struktur řešit chirurgickým zákrokem.

Neuroblastom může mít už i v novorozeneckém věku metastázy, které jsou ale prognosticky příznivé a většinou dobře léčitelné. Na kůži bývají kožní metastázy v podobě promodralých uzlíků připomínajících borůvky (blueberry muffin baby) (Obr. 3). Tyto mohou být i pod kůží jako tužší uzlíkovité rezistence (Obr. 4). Metastázy mohou být také v játrech, která bývají postižena většinou masívně, klinicky je patrná významná hepatomegalie, která může někdy působit i dechové obtíže nebo compartment syndrom břišní dutiny. Tato stadia neuroblastomu, označovaná jako Ms (dříve IV-S), vyžadují celkové vyšetření, včetně aspirace kostní dřeně, a jsou pak léčena chemoterapií obvykle s velmi dobrou prognózou. Závažnější a prognosticky méně příznivější stadia neuroblastomu s metastázami do skeletu (typická pro mladší batolata), jsou u novorozenců extrémně vzácná. (4)

Nádory ledvin jsou v tomto období vzácné, typický dětský nádor ledviny – nefroblastom (Wilmsův nádor) se objevuje až v batolecím věku,

ale u novorozenců se může objevit vzácný benigní nádor mezoblastický nádor ledviny, většinou zachytitelný jako hmatná nitrobrší rezistence nebo nádorová expanze při ultrazukovém vyšetření. Dostačující léčbou je chirurgické odstranění nádoru. Mnohem agresivnější rabdoidní nádory ledvin jsou u novorozenců raritní. (5, 6)

Retinoblastom je nejčastějším nádorem oka u dětí a pokud se u rodičů vyskytovalo toto onemocnění, je velká pravděpodobnost rozvoje adnáního hereditárního retinoblastomu (Obr. 5) a tento novorozenec musí být vyšetřen bezprostředně po narození oftalmoskopicky. Hereditární retinoblastomy postihují často obě oči, bývají víceložiskové (Obr. 6) a mohou postihovat i intrakraniální struktury v oblasti pinealis jako tzv. trilaterální retinoblastom. Léčba spočívá v chemoterapii a lokální transpupilární termoterapii laserem (7)

NÁDORY MĚKKÝCH TKÁNÍ

Tvoří 8–10 % všech novorozeneckých nádorů, do této skupiny se zahrnují také vaskulární nádory. Z maligních nádorů sem patří rabdomyosarkomy (Obr. 7), fibrosarkomy (Obr. 8), rabdoidní nádory a další. (8) Pokud není možná diagnóza z klinického nálezu nebo z nálezu na zobra-



Obr. 8. Fibrosarkom dolní končetiny



Obr. 9. Superficiální hemangiom na víčku



Obr. 10. Superficiální hemangiom krku šířící se na boltec



Obr. 11. Ulcerovaný hemangiom



Obr. 12. Sekundárně změněný perianální hemangiom

zovacích metodách, což se daří hlavně u cévních nádorů – hemangiomů, nebo lymfangiomů, tak je nutná histopatologická verifikace a podle typu maligního nádoru se určuje terapie. Obecně u novorozeneckých nádorů platí, že základem je chirurgická léčba, protože chemoterapie je značně limitovaná funkční a anatomicou nezralostí a radioterapie je v tomto věkovém období zcela kontraindikovaná pro možnost vzniku velmi závažných časných i pozdních následků.

Infantilní hemangiomy jsou nejčastější benigní nádory dětského věku, většinou nejsou patrné při narození, ale začínají se objevovat ve 2. až 4. týdnu života a v prvních 4 měsících vykazují nejvyšší růstovou aktivitu. Lékem první volby je dnes propranolol, neselektivní betablokátor. Naprostá většina hemangiomů spontánně involuje, jsou klinicky nevýznamné a nevyžadují žádnou léčbu. Asi desetina z nich roste v kosmeticky a funkčně nepříznivých lokalizacích a je nutné je neodkladně léčit v době jejich nejrychlejšího růstu, tzn. v prvních 5 měsících života. Indikací k terapii jsou rozsáhlé, kosmeticky nepřijatelné hemangiomy v oblasti hlavy, krku, případně končetin a trupu; hemangiomy ohrožující funkce smyslových orgánů (zrak, sluch) (obr. 9, 10), krvácející a sekundárně změněné hemangiomy (ulcerace) (obr. 11, 12) a nebo při ohrožení vitálních funkcí (hemangiomy na krku a v mediastinu, které utlačují dýchací cesty). (9)

Lymfangiomy jsou druhými nejčastějšími cévními nádory a postihují oblast krku a hlavy, ale mohou se vyskytovat i v mediastinu, retroperitoneu a na končetinách (obr. 13). Oproti hemangiomům nemají schopnost spontánní involuce, jedinou účinnou a definitivní terapií je jejich chirurgické odstranění. Pokud ale tato léčba není možná, používaly se různé postupy, většinou s nedostatečným efektem. V posledních letech se jako nadějná léčba jeví dlouhodobé podávání imunosupresiva sirolimu (Rapamune), který někdy dokáže zmenšit objem i o desítky procent a umožní tak pozdější resekci zmenšeného lymfangiomu. (10)



Obr. 13. Rozsáhlý lymfangiom na hrudníku a končetinách

ZÁVĚR

Nádory novorozenců jsou vzácné a jejich diagnostika a léčba vyžaduje multidisciplinární tým, který umožní správně volit diagnostické metody a použití vhodné léčby v tomto velmi křehkém období života.

LITERATURA

1. Moore S. W., Satge D., Sasco A. J., Zimmerman A., Plaschkes J.: The epidemiology of neonatal tumours. *Pediatr Surg Int* 2003; 19: 509–19.
2. Šípek A., Mališ J., Štěrbá J., et al.: Nádory u dětí s vrozenými vývojovými vadami. *Česka Gynekol.* 2009 Apr; 74(2): 105–17.
3. De Corti F., Sarnacki S., Patte C., et al. Prognosis of malignant sacrococcygeal germ cell tumours according to their natural history and surgical management. *Surg Oncol* 2012; 21: 31–37.
4. Rubie H., De Bernardi B., Gerrard M., et al. Excellent outcome with reduced treatment in infants with nonmetastatic and unresectable neuroblastoma without MYCN amplification: results of the prospective INES 99.1. *J Clin Oncol* 2011; 29: 449–55.
5. Mališ J., Švojgr K., Pýcha K., Jeřábková V., Cyprová S., Churáčková M., Šmelhaus V., Radvanský J., Zítková M., Kodet R., Kodetová D., Malinová B., Koutecký J., Šnajdauf J., Starý J.: Nefroblastom – 30 let léčby ve Fakultní nemocnici v Praze Motole. *Klin Onkol.* 2013; 26(5): 336–42.
6. Mališ J.: Kap. Nádory ledvin u dětí, s. 254–269 In: Tomáš Seeman, Jan Janda: *Dětská nefrologie*, MF Praha, 2014, ISBN 978-80-204-3360-2
7. Švojgr K.: Retinoblastom. *Onkologie Solen* 2016; 10(5): s. 192–194
8. Sukop A., Mališ J., Tvrdek M., Hyla P., Haas M., Kyncl M., Kodet R. Diagnostic dilemmas of infantile sarcoma of the forearm. *Acta Chir Plast.* 2010; 52(1): 19–21.
9. Mališ J., Stará V., Bláhová K., et al. Bučková Infantilní hemangiomy Současné léčebné postupy. *Čes-slov Pediat* 2017; 72 (4): 245–254
10. Prosova B., M. Hynek M., J. Mališ J. et al: Prenatal diagnosis of an extensive congenital lymphatic malformation as a starting point for sirolimus therapy after birth: a case report *Ultrasound in obstetrics & gynecology* Volume 50, Issue S1, September 2017, P. 192

MUDr. Josef Mališ
Klinika dětské hematologie a onkologie
Fakultní nemocnice v Motole
V Úvalu 84
15006 Praha 5 - Motol
Email: josef.malis@fnmotol.cz

Mateřské mléko v hlavní roli



Analýza MM

Mateřské mléko může být záchranou pro nemocné nebo předčasně narozené dítě. Kromě nutričních vlastností startuje imunitní systém, poskytuje hormony a enzymy, které podporují střevní zažívání a vyžrávání. Miris analyzátor mateřského mléka poskytuje rychlý a jednoduchý způsob, kterým lze udržet MM jako hlavní zdroj výživy předčasně narozeného dítěte během prvních rozhodujících týdnů života.

Pasterizace a ohřev MM

- prevence přenosu cytomegalovirů (CMV)
- díky suchému ohřevu je pasterizace z hlediska množení bakterií a choroboplodných zárodků velice bezpečná
- 3stupňová softwarová ochrana proti elektronickému a mechanickému přehrátí
- kontrola stálosti teploty



**DN FORMED
BRNO S.R.O.**

Více než jen prodej ...

Autorizovaný distributor a servisní středisko pro ČR:
DN FORMED Brno, s.r.o., Hudcova 76a, 612 00 Brno
Tel.: +420 532 198 888, email: dnformed@dnformed.cz

Fetální magnetická rezonance a její využití v prenatalní diagnostice

Prosova B., Kynčl M., Šanda J.

Klinika zobrazovacích metod 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole

Korespondující autor: MUDr. Blanka Prosova, KZM 2. LF UK a FN v Motole, blanka.prosova@fnmotol.cz

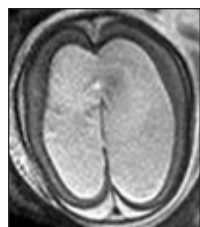
Pozice fetální MR v prenatalní diagnostice

ÚVOD

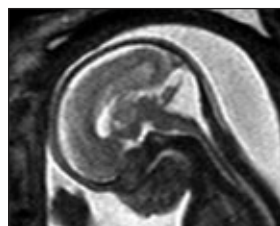
Fetální magnetická rezonance (FMR) je v současnosti doplňkovou metodou prenatalní diagnostiky. K vyšetření FMR jsou indikovány těhotné pacientky ve druhém nebo třetím trimestru těhotenství. Ve valné většině se jedná o potvrzení a upřesnění nálezu zajištěného v rámci screeningové ultrasonografie (UZ). Menší část FMR vyšetření je prováděna z důvodu nepříznivých akustických podmínek během předcházejícího ultrasonografického vyšetření. Následující sdělení si klade za cíl upřesnění možností FMR v diagnostice některých vrozených vývojových vad i onemocnění vzniklých v prenatalním období. Pro větší přehlednost jsme sdělení rozdělili na části podle vyšetřovaných anatomických oblastí.

CENTRÁLNÍ NERVOVÝ SYSTÉM

Podezření na onemocnění centrálního nervového systému (CNS) jsou zdaleka nejčastější indikací k provedení FMR. Oblast středových struktur, včetně cavum septi pellucidi, může být na sonografii hůře přehledná a FMR pak může ozřejmit kompletní nebo částečnou agenezi kalózního tělesa. Ageneze kalózního tělesa se může často sdružovat s dalšími anomáliemi (schizencefalií nebo Dandy Walkerovým syndromem). Při zjištění takové patologie je zcela namístě pečlivé zhodnocení všech ostatních zobrazitelných struktur supra i infratentoriálního mozku. FMR je rovněž přesnější v odlišení lobární holoprocencefalie a kongenitálního hydrocefalu; obě tyto vady mají za následek dilataci postranních mozkových komor (obr. 1). Další oblastí, kde k diagnostice přispívá FMR zobrazení, je zadní jáma lební, včetně cervikokraniálního přechodu. Rozlišení pouze lokálního rozšíření subarachnoidálních prostor v okolí mozečku – megacisterna magna od Dandy Walkerovy malformace, spojené s hypoplázií a elevací vermis (obr. 2, 3), je klíčové k zhodnocení prognózy vývoje plodu. Rovněž variační pozůstatek vývojově normální široké komunikace mezi IV. komorou a subarachnoidálním prostorem, které se označuje jako Blake pouch cysta, může na sonografii činit obtí-



Obr. 1. Kongenitální hydrocefalus vzniklý na podkladě dysplazie aqueductus Sylvii



Obr. 2. Dandy – Walkerova anomálie, sagitální rovina, dysplazie a elevace vermis

že. Značnou výhodou má vysoká tkáňová rozlišovací schopnost FMR oproti sonografii při detekci ložisek heterotopie šedé hmoty, a to jak subependymálně, tak v bílé hmotě mozku. Prenatální vyšetření může posléze sloužit jaké výchozí zobrazení pro dětského neurologa a případně nahradit vyšetření dítěte v celkové anestézii postnatálně. U získaných vad se nejčastěji setkáváme s diagnostikou rozsáhlých či komplikovanějších krvácení do oblasti germinální matrix. K tomuto krvácení dochází již v době, kdy může být mozek plodu na UZ špatně přehledný. Fetální magnetická rezonance většinou ukáže podstatně větší rozsah postižení, než bylo z UZ předpokládáno. I v těchto případech by takto načasované prenatální vyšetření mělo dostačovat pro neonatologa i konzultujícího neurochirurga při terapeutickém postupu postnatálně.

OBLIČEJ, KRK

Přínosu FMR ke zhodnocení rozštěpových vad jsme se detailněji věnovali ve vydání Neonatologických listů z r. 2015 (NEONATOLOGICKÉ LISTY, 21/2015, číslo 2, Využití magnetické rezonance k prenatalnímu zobrazení rozštěpových vad rtu a patra). Pokud je sonografie dobře přehledná, ve většině případů izolovaného rozštěpu rtu, nepřináší FMR další rozšiřující informace. Pokud se ovšem jedná o rozštěp tvrdého a měkkého patra, může být její provedení výhodné, například i pro plánování chirurgického řešení.

Pro zobrazení a diagnostiku v oblasti krku je fetální MR indikována u měkkotkáňových tumorů, nejčastěji pak lymfangiomy nebo teratomy. FMR dobře ukáže zejména vztah k dýchacím cestám a k jícnu. Volumetricky lze určit přibližný objem léze a zhodnotit tak, jak rychle se útvary zvětšují.

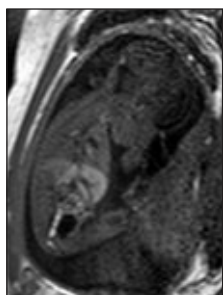
Dobře lze na FMR rovněž vyhodnotit jejich průnik intrakraniálně; na UZ je oblast osifikující baze lební zatížena artefakty, které ztíží anebo zcela znemožní hodnocení.

HRUDNÍK

Vrozené vývojové vady plic jsou spektrem vrozených onemocnění s incidencí přibližně 1 : 35 000, ale skutečná incidence může být vyšší¹. Tyto vady zahrnují mimo jiné typy bronchopulmonární malformace (CPAM), bronchopulmonární sekvestraci, spektrum vrozené plicní hyperinflace (CLO), bronchogenní cysty, léze hybridní a smíšené. Za možnou příčinu a mechanismus společného vzniku některých lézí se nabízí například lokální plicní obstrukce²⁻⁵. Technické možnosti zobrazení vrozených vývojových vad plic v současnosti zvyšují diagnostický potenciál a dovolují zobrazení detailní vnitřní struktury a charakteru lézí. Mnohé vývojové patologie, typu spektra CLO a hyperinflačních plicních lézí, odpovídají překrývajícím se patologiím plic. Základním



Obr. 3. Dandy – Walkerova anomálie, transversální rovina, široká komunikace IV. komory a SA prostor zadní jámy lební



Obr. 4. Fysiologický obraz uložení recta, T1 vážená sekvence, sagitálně, meconium se zobrazuje bíle



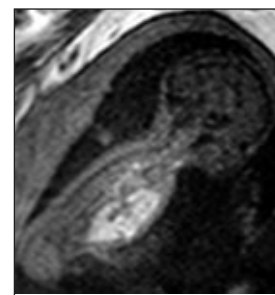
Obr. 5. Dilatace tlustého střeva při atrezii distálního colon, T1 vážená sekvence, koronárně



Obr. 6. Dilatace tlustého střeva při atrezii distálního colon, T1 vážená sekvence, sagitálně



Obr. 7. Kongenitální brániční hernie, přesun kliček střevních, žaludku a jater do levého hemithoraxu, T2 vážená sekvence, koronárně



Obr. 8. Kongenitální brániční hernie, zobrazení přesunu jater do levého hemithoraxu, T1 vážená sekvence, sagitálně

vyšetřením pro zobrazení a detekci vrozených vývojových vad plic je UZ vyšetření plodu. Při detekci anomálie v oblasti plic doporučujeme provedení MR vyšetření plodu s popisem léze podle předdefinovaných kritérií. Charakter diagnostikované léze pak umožní dobře vystavět doporučení pro případnou další MR kontrolu k posouzení vývoje vady⁶.

DUTINA BŘÍŠNÍ

Pro zhodnocení obsahu střevních kliček a kolon je FMR zvláště výhodná. V T1 obrazech je smolka v lumen střevních kliček zobrazena jako hyperintenzní podíly (obr. 4). Lze tak spolehlivě určit, zda je správně uloženo a naplněno rektum i jak vzhledem k gestačnímu stáří postupuje akumulace smolky. Rovněž lze diagnostikovat malrotace střevní, proměřovat lumen a zhodnotit řadu dalších kritérií. Lze také určit, kde je lokalizována případná atrezie tenkého nebo tlustého střeva (obr. 5, 6). Je vhodné vyšetření FMR opakovat těsně před narozením, aby bylo možno hodnotit aktuální stav určující perinatální management. U bráničních hernií doplňujeme FMR pro určení, které primárně intraabdominálně uložené struktury se propagují (herniují) do dutiny hrudní. Důležitá je poloha jater, neboť jejich přesunutí do hrudníku výrazně zhoršuje celkovou prognózu vývoje plodu. (obr. 7, 8). Doplňující a zpřesňující informace přináší FMR i v oblasti kloakálních malformací, včetně posouzení zevního genitálu. Samostatnou skupinou často referovaných UZ nálezů tvoří cystické intraabdominální útvary. Zde může FMR pomoci s přesnější specifikací především vztahu útvarů k okolním strukturám. V některých případech lze určit i substrátovou diagnózu, jako například vzácnou extralobární plicní sekvestraci (obr. 9). Zobrazení celé dutiny břišní v jednom obrázku oceníme při odlišení ascitu a rozsáhlého cystického útvaru, jak ukazují obrázky 10 a 11 (obr. 10, 11). Při diagnostice vrozených vývojových vad ledvin je FMR spolehlivější než UZ pro rozlišení polycystického postižení a hydrone-

frózy, dobře rovněž ukazuje rupturu kalichu s následným urinomem subkapsulárně (obr. 12).

MUSCULOSKELETÁLNÍ SYSTÉM

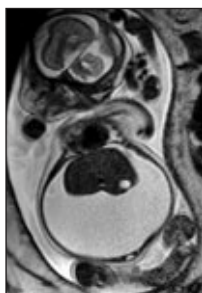
V případě skeletálních dysplázií je role FMR v prenatalní diagnostice okrajová. Nálezy jsou ve velké většině včas a správně odhaleny UZ vyšetřením. Výjimku tvoří sacrococcygeální teratomy, kde je zobrazení FMR vhodné pro klasifikaci teratomu a lepší zhodnocení intrapelvického podílu. Nejasné nálezy myelokél nebo meningomyelokél mohou být rovněž lépe specifikovány FMR vyšetřením, které zhodnotí polohu míšního konu, případnou fixaci míchy. Specifita vyšetření značně narůstá s gestačním stářím a vyšetření FMR před 21. týdnem těhotenství v těchto případech nepovažujeme za přínosná.

POST MORTEM FMR

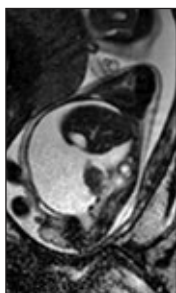
Během posledních 10 let celosvětově narůstá počet MR vyšetření potracených plodů, tedy tzv. post mortem MR, neboli virtuálních pitev. Zejména v zemích, jako je Velká Británie, přesahují počty těchto MR vyšetření množství provedených autopsií. Vzhledem k zdejšímu medicínským zvyklostem a i nízké religiozitě, jež nepochybně minimálně zčásti stojí za odmítáním autopsií, neočekáváme do budoucna podobný trend i u nás. V několika případech jsme ale tato vyšetření také uskutečnili (obr 13, 14). Jejich význam lze zjednodušit tvrzením, že lepší je získání alespoň části informace o potraceném plodu nežli nejistota o správnosti prenatalní diagnózy. Výhodu má FMR u rozsáhlého hydrocefalu, kde může při autopsii nastat problém s rozpadem posuzované struktury, a rovněž u míchy, vzhledem ke komplikovanější evisceraci. FMR dobře posoudí uložení míchy in situ, což je významné např. u Arnold Chiariho malformace.



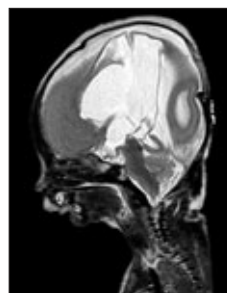
Obr. 9. Extralobární plicní sekvestrace, subdiafragmaticky vlevo uložená, T2 vážená sekvence, sagitálně



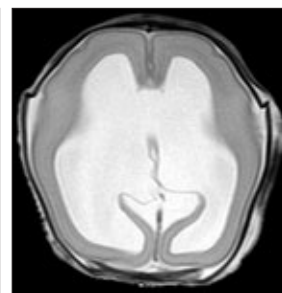
Obr. 10 a 11. Ascitís a hydrops fetalis, T2 vážená sekvence, sagitálně a koronárně



Obr. 12. Hydronefrosa oboustranně, vpravo i urinom při ruptuře kalíšku, T2 vážená sekvence koronárně



Obr. 13 a 14. Post mortem MR, hydrocefalus (stejný plod jako obr. 1)



ZÁVĚR

Fetální MR se etablovala jako vhodný nástroj zobrazení v prenatalní diagnostice. Aby byla její výtěžnost optimální, neobejde se bez úzké mezioborové a meziklinické spolupráce, kombinuje zkušenosti gynekologa, fetálního specialisty, genetika i radiologa. Pro referujícího radiologa je nutností ke správnému vyhodnocení nálezu podrobná znalost anamnézy pacientky, přesného gestačního stáří těhotenství a hlavně výsledku indikujícího ultrazvukového nálezu. V případě zjištění léze by měl být nález podrobně referován porodníkům, neonatologům a dalším specialistům na klinických seminářích a vizitách. Společně se zvolí doporučený postup vedení těhotenství a postnatálního managementu. V ideálním případě by měli být s obrazovou dokumentací srozumitelnou formou seznámeni i nastávající rodiče. Do budoucna bychom také chtěli docílit pravidelné verifikace našich nálezů s patologií a v případě neukončených těhotenství s postnatálně zainteresovanými lékaři.

LITERATURA

1. Laberge J. M., Flageole H., Pugash D., et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther.* 16(3): 178–186. doi:53905.
2. Riedlinger W., Vargas S., Jennings R., et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol.* 2006; 9(5): 361–373. doi:10.2350/06-01-0023.1.
3. Alamo L., Gudinchet F., Reinberg O., et al. Prenatal diagnosis of congenital lung malformations. *Pediatr Radiol.* 2012; 42(3): 273–283. doi:10.1007/s00247-011-2303-0.
4. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006; 36(8): 773–791. doi:10.1007/s00247-006-0115-4.
5. Kunisaki S., Fauza D., Nemes L., et al. Bronchial atresia: The hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses. *J Pediatr Surg.* 2006; 41(1): 61–65. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.10.082.
6. Kyncl M., Koci M., Ptackova L., et al. Congenital bronchopulmonary malformation : CT histopathological correlation. 2016; 160(4): 1–5. doi:10.5507/bp.2016.051.

Péče o novorozence s kongenitální diafragmatickou hernií

Berka I.^{1,2}, Straňák Z.^{1,2}

¹ Ústav pro péči o matku a dítě, Praha

² 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

Kongenitální diafragmatická hernie (CDH) je vrozená vývojová vada s incidencí 1:2000–5500 živě narozených novorozenců. V ČR je incidence 2,31/10 000 živě narozených novorozenců, tedy cca 20 případů za rok. Častěji jsou postiženi chlapci (2-3:1). Mortalita se ve vyspělých zemích pohybuje mezi 20–40 procenty. Přibližně jedna třetina případů je sdružená s jinými vývojovými vadami. Nejčastějším typem CDH je postero-laterální (Bochdalek) levostranná hernie. Méně časté jsou retrosternální/parasternální (Morgani) hernie, případně pravostranné a oboustranné defekty. Existuje přibližně 450 různých syndromů, jejichž součástí je CDH. Klinická manifestace je obvykle bezprostředně po narození, ale může k ní dojít i v pozdějším období.

Nejdůležitějšími faktory, které ovlivňují morbiditu a mortalitu novorozenců s CDH, jsou míra plicní hypoplázie, rozvoj plicní hypertenze a přítomnost přidružených vývojových vad, protože přímo zvyšují riziko rozvoje akutního hypoxického respiračního selhání po narození.

Historický vývoj péče o pacienty s CDH prošel zásadním obratem ve vnímání urgency chirurgické intervence. Od „náhlé příhody hrudní“ se prakticky celosvětově ustoupilo k oddálené operaci po ventilační a oběhové stabilizaci v rámci novorozenecké intenzivní péče. Pacient s CDH je v moderním pojetí vnímán jako problematický během postnatální adaptace a následné stabilizace, protože chirurgické řešení defektu v bránici představuje především celkovou zátěž, která ventilační a oběhovou stabilitu pacienta nezlepšuje.

Hypoplázie plic, jako jeden z klíčových parametrů u pacientů s CDH, je hodnocena již prenatálně pomocí makroskopických parametrů sonograficky, případně nukleární magnetickou rezonancí. O mikroskopické hypoplázii nejen na postižené, ale i na kontralaterální straně, ve smyslu počtu koncových struktur na jednotku objemu, informace nemáme a s makroskopickým nálezem nekoreluje dokonale. U nejzávažnějších případů plicní hypoplázie je možné provést fetální tracheální okluzi s cílem nepřímo snížit závažnost plicní hypoplázie. Tento intrauterinní výkon je možné v Ústavu pro péči o matku a dítě (ÚPMD) zprostředkovat díky spolupráci s University Hospital Leuven v Belgii.

Perzistující plicní hypertenze novorozenců (PPHN) představuje druhý zásadní faktor morbidity a mortality u pacientů s CDH. Postnatální diagnostika se opírá o klinické (např. pre-post duktální difference SaO_2 nad 10 %) a echokardiografické parametry. Zásadním faktorem je reverzibilita PPHN.

Terapeutické postupy u pacientů s CDH jsou bohužel ovlivněny relativním nedostatkem validních dat o efektivitě jednotlivých postupů a vychází především z mezinárodního konsenzu. Taktika umělé plicní ventilace směřuje k nejšetrnějšímu možnému nastavení s tolerancí vyšších hodnot parciálního tlaku oxidu uhličitého v arteriální krvi (až 60 Torr) a cílení na nižší dechové objemy, vzhledem k plicní hypoplázii (4–5 ml/kg). Oběhová podpora katecholaminy by měla být nasazována v závislosti na stavu systémové cirkulace a funkce myokardu. Použití

selektivní plicní vazodilatace (inhalační terapie NO, Sildenafil i.v.) a analgosedace závisí striktně na stavu konkrétního pacienta. Ultimátní řešení hypoxémie u pacientů s CDH při těžkých formách PPHN představuje extrakorporální membránová oxygenace (ECMO), které by ovšem měla předcházet pečlivá evaluace šancí pacienta na ukončení této terapeutické modality v souvislosti se závažností plicní hypoplázie.

Chirurgické řešení u pacientů s CDH je plánováno s ohledem na úspěšnost postnatální stabilizace a celkový stav. Peroperačně je nutné se vyrovnat s celou řadou možných komplikací. Jmenovitě jsou to např. sdružené vrozené vady, střevní malrotace nebo nedostatečný objem dutiny břišní. Endoskopický přístup k CDH je zatím v ČR používán jen v jednotlivých případech.

Úspěšnost péče o pacienty s CDH je v ČR vysoká. Mortalita za posledních 10 let je v ÚPMD 22%, stoupá úspěšnost prenatální diagnostiky, a tudíž i prenatální centralizace. Prakticky jediná intervence prokazatelně snižující mortalitu těchto komplikovaných pacientů je právě centralizace. Minimální počet pacientů za rok, který vede k dostatečné zkušenosti s touto specifickou problematikou, je dle literárních údajů šest. V podmínkách ČR bylo logicky vybráno jedno perinatologické centrum zajišťující celý komplex multioborové péče, která zvyšuje nejen šanci na přežití, ale i přijatelnou kvalitu života pacientů s CDH, a v neposlední řadě i pravidelnou analýzu výsledků této péče.

LITERATURA

1. Rygl M., Kuklova P., Zemkova D., Slaby K., Pycha K., Stranek Z., Melichar J., Snajdauf J. Defect - diaphragmatic ratio: a new parameter for assessment of defect size in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int.* 2012; 28(10): 971–6
2. Stranek Z., KucEROVÁ I., Urbánková I., Goldová B., Vítková I., Rygl M., Pycha K., Krofta L. Current options of prenatal diagnosis in congenital diaphragmatic hernia. *Ceska Gynekol.* 2009; 74(3): 183–7
3. Al-Maary J., Eastwood M. P., Russo F. M., Deprest J. A., Keijzer R. Fetal Tracheal Occlusion for Severe Pulmonary Hypoplasia in Isolated Congenital Diaphragmatic Hernia: A Systematic Review and Meta-analysis of Survival. *Ann Surg.* 2016; 264(6): 929–933
4. Rygl M., Pycha K., Stranek Z., Melichar J., Krofta L., Tomasek L., Snajdauf J. Congenital diaphragmatic hernia: onset of respiratory distress and size of the defect: analysis of the outcome in 104 neonates. *Pediatr Surg Int.* 2007; 23(1): 27–31
5. Snoek K. G., Reiss I. K., Greenough A., Capolupo I., Urlesberger B., Wessel L., Storme L., Deprest J., Schaible T., van Heijst A., Tibboel D.; CDH EURO Consortium. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus – 2015 Update. *Neonatology.* 2016; 110(1): 66–74

Omfalokéla, gastroschíza – současné výsledky

Frybová B., Kokešová A., Stýblová J., Rygl M.

Klinika dětské chirurgie 2. LF UK v Praze a Fakultní nemocnice v Motole

SOUHRN

Přednáška na toto téma byla prezentována na konferenci Mezioborová problematika neonatologie 21. století III. pořádané ve Fakultní nemocnici v Motole 26. 4. 2017. Omfalokéla a gastroschíza jsou nejčastější vrozené vývojové defekty břišní stěny, incidence za posledních 5 let kolísá od 0,8–1,5 na 10 000 živě narozených dětí. Nízká letalita operovaných dětí a dobrá kvalita života většiny našich pacientů je v silném rozporu se stále vysokým počtem ukončených těhotenství obou těchto vad – sekundární prevence se pohybuje mezi 70–80 % diagnostikovaných břišních defektů.

Dedikace: Studie je podporována grantem GA UK 159115.

ÚVOD

Omfalokéla a gastroschíza jsou nejčastější vrozené defekty břišní stěny, incidence za posledních 5 let kolísá od 0,8 - 1,5 na 10 000 živě narozených dětí (1).

Omfalokélu (Obr. 1) charakterizuje defekt břišní stěny v oblasti pupečního prstence a vak tvořený amniem. Obsahem vaku jsou tenké a tlusté střevo, někdy játra a žaludek. Pupečník je inzerován na vaku. Defekt břišní stěny je různě veliký, od 2 do 10 cm, vyvinuté přímé břišní svaly jsou rozestouplé do stran. Eventrovaná játra jsou často malformovaná s atypickými laloky a cévním zásobením. Eventrace střevních kliček bývá spojena s malrotací, anatomie střevní stěny i funkce střev je normální. Omfalokéla je ve více než 30 % sdružena s dalšími chromosomálními a strukturálními anomáliemi (kardiální, renální atd.), které negativním způsobem ovlivňují přežití i kvalitu života. Celkové přežití novorozenců s omfalokélou je v současnosti kolem 80 %, u novorozenců s izolovanou omfalokélou více než 90 %. Oslabená břišní stěna je predispozicí pro vznik ventrální kýly (2).

Gastroschízu (Obr. 2) lze definovat jako vrozenou eventraci střevních kliček defektem břišní stěny umístěným laterálně od pupečníku. V 90 % je defekt umístěn vpravo. Vak není vytvořen. Uskřínutím střeva v defektu a působením plodové vody na nekryté střevo dochází ke změnám ve střevní stěně. Stěna eventrovaného střeva je edematózní, zánětlivě infiltrovaná a pokrytá fibrinovými povlaky. U takto postiženého střeva postnatálně přetrvává snížená motilita a absorpční schopnost (2). Gastros-



Obr. 2. Pacient s gastroschízou před operací

chíza nebývá spojena s výskytem chromosomálních a strukturálních malformací, s výjimkou intestinálních atrézií, které se vyskytují u 10–15 % nemocných, a retence varlete (15–30 % chlapců s gastroschízou) (3).

Cílem tohoto sdělení je shrnout výsledky z retrospektivní analýzy dat pacientů s omfalokélou a gastroschízou operovaných na Klinice dětské chirurgie FN v Motole v letech 2007–2016.

VÝSLEDKY

1. Omfalokéla

V letech 2007–2016 bylo na Klinikou dětské chirurgie přijato 43 pacientů s omfalokélou, 90 % z nich bylo prenatálně diagnostikováno. Průměrná porodní hmotnost byla 2763 g, s minimem 1230 g a maximem 3830 g. Průměrný gestační věk novorozence byl 38 týdnů a 4 dny. 28 % pacientů se narodilo císařským řezem. Chirurgicky řešeno bylo po adaptaci 40 novorozenců: primární plastiku podstoupilo 32 dětí, plastiku břišní stěny s Gore-Texem 8 pacientů. Konzervativně byli léčeni 2 pacienti. Jednoho pacienta jsme neoperovali ani konzervativně neléčili: narodil se s morbus Patau (trisomie 13) a zemřel 4. den po narození v důsledku této chromozomální aberace.

Nejčastější sdruženou vadou u pacientů s omfalokélou byla srdeční vada (37 %), dále vrozená vada urotraktu (20 %), syndrom Beckwith-Wiedemann (16 %), perzistující ductus omphaloentericus (7 %) a anorektální atrézie (4 %). V našem souboru je i pacientka se vzácnou Cantellovou pentalogií (pozn. tato pentalogie zahrnuje kromě omfalokély i výskyt retrosternální diafragmatické hernie, rozštěp sterna, defekt perikardu a intrakardiální defekt). Letalita v souboru omfalokél byla 9 %.

2. Gastroschíza

V daném období bylo chirurgicky léčeno 80 pacientů s gastroschízou: průměrná porodní hmotnost byla 2270 g (1110 g – 3790 g). Průměrný



Obr. 1. Pacient s omfalokélou před operací

gestační věk novorozence s gastroschízou v našem souboru byl 35 týdnů a 6 dní. Průměrný věk matky byl 25 let (od 15 do 38 let). Prenatálně diagnostikováno bylo celkem 95 % pacientů s gastroschízou. Císařským řezem se narodilo 48 % pacientů, per vias naturales 52 %. Nezaznamenali jsme žádné poškození střev gastroschízy v důsledku porodu vaginální cestou. Chirurgicky byli řešeni všichni pacienti – u 61 z nich (76 %) byl defekt uzavřen primární plastikou, u 24% pacientů Gore-Texovým sílem. 5 pacientů s gastroschízou zemřelo (letalita v souboru byla 6 %). Nejčastější příčinou úmrtí bylo multiorgánové selhání v důsledku rozvinutí těžkého kompartment syndromu. Naše dlouhodobé sledování a provedená dotazníková studie týkající se kvality života ukazují, že naši pacienti mají po propuštění dobrou kvalitu života (4).

DISKUZE

Přežití a kvalitu života dítěte s omfalokélou determinuje výskyt dalších vrozených vad, které je nutné prenatálně řádně dovyšetřit. Izolovaná malá omfalokéla bez přidružených vad má dobrou prognózu a kvalitu života. U větších omfalokél je vhodná prenatální konzultace s dětským chirurgem. Pacienti s gastroschízou mají prognózu příznivou, pokud nedojde k rozvoji těžkého břišního kompartment syndromu. Naše výsledky jsou zcela srovnatelné s evropskými pracovišti (5).

ZÁVĚR

Nízká letalita našeho souboru operovaných dětí a jejich dobrá kvalita života je v silném rozporu se stále vysokým počtem ukončených těhotenství obou těchto vad – sekundární prevence se pohybuje mezi 70–80 % diagnostikovaných břišních defektů (6).

Obrazová dokumentace publikována se souhlasem rodičů.

Tab. 1. Charakteristika souboru pacientů z let 2007–2016

	Omfalokéla	Gastroschíza
Počet pacientů (n)	43	80
Počet prenatálně diagnostikovaných (%)	90	95
Průměrná PH (g)	2763 (1230–3830)	2270 (1110–3790)
Průměrný gestační věk	38+4	35+6
Porod per SC (%)	28	48
Letalita (%)	9	6

LITERATURA

1. Národní registr vrozených vad (NRVV), ÚZIS ČR, www.uzis.cz
2. Šnajdauf J., Škába R. et al. Dětská chirurgie, Galén 2005
3. Hill S. J., Durham M. M. Management of cryptorchidism and gastroschisis. J Pediatr Surg. 2011 Sep; 46(9): 1798–803
4. Frybova B., Kokesova A. et al. Quality of life in patients with gastroschisis is comparable with the general population: A questionnaire survey. Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub. 2017 Mar; 161(1): 75–79
5. Lap C. C., Brizot M. L., Pistorius L. R. et al. Outcome of isolated gastroschisis; an international study, systematic review and meta-analysis. Early Hum Dev. 2016 Dec; 103: 209–218
6. Šípek A. Vrožené vady a genetika, www.vrozene-vady.cz

Česká neonatologická společnost ČLS JEP pod záštitou Dětské kliniky LF UK a FN HK pořádají

SEKRETARIÁT KONGRESU
Kancelář Ostrava
 FN Ostrava – Domov sester
 17. listopadu 1790/5
 708 52 Ostrava-Poruba
 telefon: +420 595 136 808
ostrava@bos-congress.cz

Sídlo společnosti
 BOS. org s.r.o.
 Kekulova 615/38
 400 01 Ústí nad Labem
 web: www.bos-congress.cz

XXXIV. NEONATOLOGICKÉ DNY
10.–12. 10. 2018
Hradec Králové

DŮLEŽITÁ DATA
1. února 2018
 Otevření registrace a informace na webových stránkách

7. září 2018
 Uzávěrka registrace aktivní účasti a zaslání abstraktů

www.neonatalogie2018.cz

Foto: Archiv Královéhradeckého kraje

Výživa po operacích střeva

Stýblová J., Kokešová A., Rousková B.

Klinika dětské chirurgie 2.LF UK a FN Motol

Výživa u novorozence má zajistit nejen udržení a obnovení integrity organismu, ale také jeho růst a vývoj. Volba optimálního způsobu výživy je jedním z předpokladů úspěšné terapie.

Při funkčním gastrointestinálním traktu (GIT) má enterální výživa vždy přednost před výživou parenterální, mateřské mléko (MM) má přednost před umělou stravou. Důvodem je zejména poškození funkční integrity GIT, které nastává již po 7 dnech nedostatečného enterálního příjmu. U kriticky nemocných pacientů je tato doba ještě kratší. MM má přednost před stravou umělou kvůli přítomnosti slizničních imunoglobulinů a růstových faktorů, které se uplatňují zejména při ochraně střeva před translokací bakterií a při růstu střeva (což má význam zejména u pacientů s hraniční délkou střeva vzhledem k možnosti rozvoje syndromu krátkého střeva a exsudativní enteropatie).

Výhody enterální výživy:

- fyziologická – živiny prochází střevem a játry, lepší utilizace nutrientů, látky tělu vlastní, organismus si řídí množství vstřebaných živin
- předchází rozvoji atrofie střevní sliznice, snižuje riziko bakteriální translokace a rozvoje G – sepsí
- podporuje udržení normální střevní mikroflóry
- podporuje sekreci slizničních IgA
- zlepšuje střevní motilitu
- podporuje růst střeva do délky i do plochy
- má méně komplikací – infekce celkové i lokální, hepatopatie, osteoporóza, karence vitamínů a stopových prvků
- je levnější

Pacientům po operacích střeva je podávána parenterální výživa (PN) v závislosti na typu operace (nutnost resekce střeva, anastomóza, enterostomie...).

Obecně lze ale říci, že v den operace, kdy je vlivem stresu zvýšena glykogenolýza, snížena utilizace glukózy, a z toho vyplývající sklon k hyperglykémii, dostávají pacienti izotonický iontový roztok obsahující 1–2 % glukózu, dávka 100–150 ml/kg/den.

1. *pooperační den* pak podáváme roztoky aminokyselin (2 g/kg/den), glukózy (6–8 g/kg/den) a iontů s omezením dávky Na⁺. Vzhledem k syndromu nepřiměřené sekrece antidiuretického hormonu, který je přechodný a rozvíjí se u každého pacienta po operaci, přistupujeme k restrikci tekutin na 100 ml/kg/den.

Od 2. *pooperačního dne* dostávají pacienti dle typu operace úplnou či doplňkovou parenterální výživu, která zahrnuje glukózu (8–12 g/kg/den), tuky (2–3 g/kg/den), aminokyseliny (3 g/kg/den), ionty a vitamíny dle váhy a gestačního věku dítěte. Množství tekutin se řídí stupněm hydratace (100–140 ml/kg/den). Po 3 týdnech podávání TPN přidáváme do infuzí stopové prvky.

Při předpokladu dlouhodobé TPN (vysoké ileostomie, jejunostomie, syndrom krátkého střeva, gastroschíza) provádíme po stabilizaci pacienta opatření snižující riziko výskytu nežádoucích účinků TPN:

- *prevence hepatopatie* – zajistit alespoň minimální enterální příjem, zabránit overfeedingu, cyklování parenterální výživy (min. 4hodinová pauza ve vaku), individuálně připravované vaky all in one dle potřeb pacienta, odstranění obstrukcí na GIT, vyvarovat se hepatotoxických léků, normalizovat hladiny vitamínů a stopových prvků (především selenu, zinku, manganu), podávat antibiotika u bakteriálního přerůstání, normalizovat metabolismus žlučových kyselin (kys. ursodeoxycholová), při zvýšení konjugovaného bilirubinu a známkách hepatopatie podávat tukové emulze na bázi rybího tuku v dávce 1g/kg/den (1x za 14 dní podáváme sojové či jiné tukové emulze k prevenci karence esenciálních mastných kyselin).

- *prevence katetrové sepse* – důsledně sterilní péče o centrální žilní katetr, který nikdy nepoužíváme k běžným odběrům krve.
- *prevence osteoporózy* – normalizace metabolismu vápníku, fosforu a sodíku, normalizace hladin vitamínu D.

Způsob podávání enterální výživy závisí na typu operace:

- 1) *operace bez nutnosti resekce střeva* – pylorostenóza, Laddův syndrom, mekoniový ileus. Podávání p.o. výživy zahájit co nejdříve po obnovení peristaltiky. MM je možné podat již za 2 hod po anestézii, formule za 4 hod. Dávky stravy navyšujeme dle tolerance v poměrně krátkém časovém úseku.
- 2) *operace s resekci střeva a/nebo se střevní anastomózou* – atřezie duodena, jejuna, ilea, kolon, Hirschsprungova choroba, anorektální malformace, volvulus středního střeva, atřezie žlučových cest. Pro podání enterální výživy je rozhodující umístění anastomózy:
 - a) *anastomóza na tenkém střevě* – MM či formule podáváme od 3.–4. pooper. dne kontinuálně nasogastrickou sondou (NG sondou) rychlostí 1–2 ml/hod. Dávky stravy zvyšujeme pomalu, o 1–2 ml/hod/den. Po dosažení alespoň 1/3 doporučené dávky enterálního příjmu zkoušíme podat malé bolusy p.o. Po dosažení plného enterálního příjmu zkracujeme dobu podávání stravy až na bolusové podání v 3 hod intervalech.
 - b) *anastomóza na tlustém střevě* – již po první stolici podáváme p.o. postupně se zvyšující dávky stravy, které zvyšujeme o 5–10 ml/dávku/den.
- 3) *operace se založením enterostomie nebo s velkou resekci střeva* a anastomózou s rizikem rozvoje syndromu krátkého střeva – nekrotizující enterokolitida, atřezie tenkého a tlustého střeva s velkým nepoměrem, mekoniová peritonitida a mekoniová pseudocysta, Hirschsprungova choroba, anorektální malformace, chronická střevní pseudoobstrukce. Postup se liší podle typu enterostomie:
 - a) *kolostomie* – MM či počáteční formule podáváme od 1. pooper. dne p.o. v malých bolusech. Dávku zvyšujeme o 10–20 ml/dávku/den. Pravidelně kontrolujeme ionty v moči. U pacientů se sigmoideostomií nebývá obvykle nutné huštění stravy nemléčnou rýžovou kaší či hrazení ztrát iontů izotonickým rehydratačním roztokem.
 - b) *ileostomie* – MM, počáteční formule či částečné hydrolyzáty podáváme od 1. pooper. dne kontinuálně NG sondou rychlostí 1 ml/hod. Vzhledem k velkým ztrátám iontů ileostomií přidáváme do stravy rehydratační iontový roztok (např. Kulíšek, Vodníček). Dle množství a kvality odpadů ze stomie zvyšujeme dávku stravy o 1–2 ml/hod/den a 1–2 dny. Stravu zahušťujeme přidáním nemléčné rýžové kaše dle potřeby tak, aby stolice byla kašovitá. Důvodem *kontroly iontů v moči* je neprosívání a nebezpečí rozvoje hyperaldosteronismu s fixací systémové hypertenze při dlouhodobém nedostatku Na⁺ v organismu. Ionty v moči sledujeme a 1–2 týdny, poměr Na⁺ a K⁺ by měl být ve prospěch Na⁺ a hladina Na⁺ by měla být ≥ 10 mmol/l. U pacientů s jejuno-a ileostomií je velmi důležitý *trénink odvodné kličky* (tj. vyřazených úseků střeva). Po odstranění zbytků smolky pomocí klysmat s fyziologickým roztokem či roztokem s mukolytiky (např. Uromitexanem) provádíme trénink podáváním MM či formulí obsahujících MCT tuky (tuky se střednědlouhým řetězcem). Mléko podáváme do odvodné stomie nebo jako vysoké klysmo. MCT tuky jsou zdrojem energie pro kolonocyty. Fermentací stravy střevními baktériemi se uvolňují živiny, které je schopné tlusté střevo vstřebat, a tím organismu dodat poměrně výrazné množství energie. Zároveň se takto normalizuje střevní mikroflóra, brání se rozvoji atrofie sliznice a předchází rozvoji G- sepsí.

c) *jejunostomie* – od 1. pooper. dne podáváme kontinuálně NG sondou izotonický iontový roztok rychlostí 1 ml/hod. Po několika dnech stravu zahušťujeme přidáním nemléčné rýžové kaše. Pokud jsou odpady přiměřené svým množstvím, pak zkusíme přidat MM či úplný hydrolyzát v poměru 1:1 s původní směsí. Dle množství a kvality odpadů ze stomie zvyšujeme dávku o 1 ml/hod/den á 2–3 dny. Velmi pomalu také zvyšujeme podíl MM či hydrolyzátu ve směsi. Pravidelně kontrolujeme ionty v moči a provádíme trénink odvodné kličky stejně jako u pacientů s ileostomií. Navyšování stravy řídíme *podle velikosti odpadů ze stomie*. Pokud jsou odpady do 20 ml/kg/den, můžeme pomalu zvyšovat dávku stravy. Při odpadech 20–30 ml/kg/den, pokud je to možné, stravu více zahustíme, dávku nezvyšujeme, ev. snížíme o 1/3. Pokud jsou odpady 30–40 ml/kg/den, pak vysazujeme podávání mléka a dávku stravy snižujeme o 1/2. Při odpadech nad 40 ml/kg/den vysazujeme enterální příjem zcela a ponecháváme jen příjem parenterální. Rozvoj *exsudativní enteropatie* se snažíme ovlivnit podáváním inhibitorů protonové pumpy, které snižují produkci gastrinu a dalších parakrinně působících hormonů, a tak snižují produkci žaludeční a střevní šťávy. Tím se snižuje tekutinová nálož pro střevo, zpomaluje se peristaltika a zlepšuje se trávení a vstřebávání. Dále

využíváme léků snižujících střevní motilitu (např. Imodium). Pokud jsou projevy exsudativní enteropatie velmi výrazné, pak se rozhodujeme k časnému uzávěru stomie.

Při podávání enterální výživy u pacientů s vysokými typy stomií je velmi důležitá spolupráce všech zainteresovaných osob – rodičů, sester, lékařů, a zejména jejich velká trpělivost.

Základem pro správné nastavení výživy po operacích střeva jsou všeobecně platná nutriční doporučení používaná v neonatologii a pediatrii. Zároveň se ale jedná o specifickou problematiku, kde hraje významnou roli „state of the art“ a dlouholeté zkušenosti pečujícího personálu. Naše prezentace v rámci III. ročníku odborné konference z cyklu „Mezioborová problematika neonatologie 21. století“ je příspěvkem popisujícím základy klinické praxe v této oblasti na Klinice dětské chirurgie FN Motol.

Literatura u autora

MUDr. Jitka Stýblová, Klinika dětské chirurgie 2.LF UK a FN Motol, V Úvalu 84, Praha 5 Motol, tel. 224432434, jitka.styblova@fnmotol.cz

Pozvánka 1. upozornění

3. DNY NOVOROZENECKÝCH KAZUISTIK

pořádá
Novorozenecké oddělení
Nemocnice Hořovice

pod záštitou
České neonatologické
společnosti ČLS JEP

ZÁMEK ZBIROH | 22.–23. března 2018

Odborný program: Kazusitiky novorozenců od 30. týdne těhotenství

Registrace účastníků:

frejlach@nemocnice-horovice.cz

(do emailu uveďte jméno, příjmení, titul, pracoviště, kontaktní email, ev. název kazuistiky+ abstrakt)

Aktivní registrace do: 31.1.2018
Pasivní registrace do: 28.2.2018

Odborný garant:

MUDr. Milena Dokoupilová

Celá pozvánka:
www.nemocnice-horovice.cz
sekce vzdělávání

Vrozené vývojové vady kůže

Čapková Š.

Dermatologické oddělení pro děti, FN v Motole, Praha

ÚVOD

Vrozená vývojová vada (VVV) je porucha zdraví strukturní, funkční nebo metabolické povahy, ke které došlo během prenatálního vývoje plodu, a je přítomna při narození jedince. Vrozené vývojové poruchy kůže zasahují do všech tří uvedených oblastí a jsou různé závažnosti. Ve vyspělých zemích se udává, že VVV se vyskytují u 2–3 % novorozenců. Kdyby byly započítány do těchto čísel všechny strukturní a genetické poruchy vývoje kůže, byla by tato čísla mnohem vyšší. Prenatální diagnostika je nyní na vysoké úrovni. Existují různá biochemická, cytogenetická, molekulárně genetická či zobrazovací vyšetření, na základě kterých je možné řadu VVV diagnostikovat, ale naprostou většinu VVV kůže, pokud nejde již o cílené molekulárně genetické vyšetření na některou genodermatózu vyskytující se v rodině, prenatálně diagnostikovat nelze.

VÝVOJOVÉ PORUCHY KŮŽE A MEZIOBOROVÁ SPOLUPRÁCE

V prvních hodinách po porodu probíhá adaptace novorozence na nové prostředí a to se týká i kůže. Kůže novorozence, která byla v děloze dokonale chráněna sterilním tekutým médiem, je náhle konfrontována s novým suchým prostředím, změnami okolní teploty, třením a řadou mikroorganismů. V tuto chvíli diagnostikujeme i časté a prognosticky méně závažné VVV kůže, jako jsou např. některé běžné kapilární malformace, prekursor hemangiomů nebo menší pigmentové névy. Dětský dermatolog však musí, při své konsiliární činnosti, pomýšlet i na vrozená vzácná kožní onemocnění, kterých je v dermatologii okolo 400. Patří k nim především genodermatózy, rozsáhlé epidermální a obrovské pigmentové névy a závažné vaskulární anomálie, jejichž příznaky se většinou objeví ihned po porodu nebo brzy v novorozeneckém věku. Autorka zde zmíní jen ty VVV kůže, se kterými se na novorozeneckém nebo kojeneckém oddělení setkáváme častěji.

K těm patří *aplasia cutis congenita*, která se projevuje jako oválný nebo okrouhlý okresek ve kšici, který je bez vlasů, velikosti 1–2 cm s chyběním epidermis, dermis nebo podkoží (Obr. 1). Vzniká jako ohraniče-

né zastavení vývoje kůže na embryonální úrovni. Pokud je ložisko rozsáhlé nebo mimo oblast kšice, může být provázáno řadou jiných vývojových abnormalit.

K dalším častým vrozeným abnormalitám na kůži patří *névy*, které vznikají na základě embryonální vývojové poruchy ohraničeného okrsku kůže. Jde o dva typy kožních afekcí; buď o lokalizované vývojové odchylky způsobené nadbytkem, nebo naopak chyběním jedné nebo více normálních složek kůže, nebo jsou to afekce charakterizované přítomností zvláštních, tzv. névových buněk, které nejsou součástí normální kůže. *Epidermální névus (naevus verrukosus)* je většinou lineárního tvaru v tzv. Blaschkových embryonálních vývojových liniích kůže (Obr. 2). Mohou být (u rozsáhlých névů) přidruženy abnormality skeletu, očí a CNS. *Naevus sebaceus* vidíme po porodu ve kšici jako okrouhlý dobře ohraničený útvar papilomatózního povrchu a žlutohnědé barvy velikosti 1–6 cm. V dospělosti v ložisku vzniká řada benigních i maligních nádorů. *Névy melanocytární kongenitální* se po porodu jeví jako makulózní nebo lehce navýšená nepravidelně pigmentovaná ložiska často s hrboletým nebo papilomatózním povrchem. Většinou bývají později pokryté zmnoženými terminálními vlasy. Podle velikosti se dělí na kongenitální névy malé, menší než 1,5 cm, střední (1,5–10 cm), velké (11–20 cm) a gigantické (nad 20 cm) (Obr. 3). Kromě kosmetické a psychosociální zátěže představují kongenitální névy zvýšené riziko vzniku melanomu, které narůstá s většími rozměry névu. Dalšími VVV jsou *vaskulární malformace*. Jedná se o vaskulární hamartomy složené z dysplastických krevních nebo lymfatických cév jakéhokoli kalibru. Na rozdíl od hemangiomů zde chybí endoteliální proliferace. Nejčastějším typem jsou *vaskulární malformace kapilární*. Dělí se na centrální (midline teleangiectatic nevi – MTN) a laterální (lateral teleangiectatic nevi – LTN). MTN (syn. naevus simplex, lososové skvrny, salmon patches) jsou kapilární ektazie, vyskytující se u 40–70 % novorozenců. Jsou určitým pozůstatkem fetální kožní krevní cirkulace. Klinicky jde o izolované nebo vícečetné růžovočervené až vínové makuly, někdy s teleangiektáziemi. Objevují se nejčastěji na šíji („čapí kousnutí“), na čele a nad kořenem nosu („andělský polibek“), na víčkách, horním rtu, méně často na zádech. MTN v obličeji mají ten-



Obr. 1. Aplasia cutis congenita



Obr. 2. Epidermální névus (naevus verrukosus)



Obr. 3. Naevus melanocytaris congenitalis (naevus giganteus)



Obr. 4. Epidermolysis bullosa



Obr. 5. Harlequin ichthyosis

denci ke spontánní regresi v 1.–2. roce života, zatímco projevy na šíji a zádech často perzistují do dospělosti. LTN (syn. nevus flammeus, port-wine stain) jsou asymetricky lokalizované kapilární malformace. Vyskytují se méně často, asi u 0,3–0,5 % novorozců. Nejčastěji bývají v obličeji nebo na končetinách. Klinicky se LTN projevují jako červená až purpurová makulozní ložiska. LTN mají závažnější prognózu, neboť s věkem neustupují a mohou být součástí závažných syndromů (Sturge – Weberův syndrom, Klippel – Trenaunay syndrom). *Venózní malformace* zahrnují změny od varikozit, flebektázií až ke kožním spongiózním masám. Dají se stlačit a vyprázdnit. *Arteriovenózní malformace* se projevují jako pulzující zduření se šelesty. Mohou způsobovat znetvoření, gigantismus, trofické změny, distální ischemii, kostní destrukce, lokální žilní hypertenzi.

Mezi velmi závažné VVV kůže patří **genodermatózy**. *Epidermolysis bullosa* (EB) je heterogenní skupina geneticky podmíněných puchýřnatých dermatóz, pro které je charakteristický vznik puchýřů spontánně nebo vlivem různého stupně tření či poranění. U závažných forem EB jsou puchýře patrné ihned po porodu nebo se tvoří v prvních dnech života novorozence (Obr. 4). Příčinou EB jsou genové mutace, které změň soudržnost kůže. U onemocnění EB rozlišujeme 4 základní formy – EB simplex, junkční a dystrofickou formu a vzácnou čtvrtou formu – syndrom Kindlerové. EB zahrnuje více než 30 podtypů onemocnění, jsou autosomálně dominantně i autosomálně recesivně dědičné.

Jsou však i případy bez genetické anamnézy, kde se předpokládá nová, spontánní dominantní mutace. U všech typů EB se puchýře tvoří v oblasti dermo-epidermální junkce nebo v její těsné blízkosti. Vlastní mechanismus vzniku a lokalizace puchýřů se liší podle jednotlivých skupin. Dědičné *ichthyózy* jsou další heterogenní skupinou vrozených onemocnění (patří do skupiny keratodermií), projevují se suchou, hrubou kůží a viditelným olupováním v šupinách, které připomíná často až rybí šupiny (řecky: ichthys-ryba). V etiopatogenezi se uplatňují různé poruchy v terminální diferenciaci epidermis, geneticky podmíněná porucha keratinizace a kornifikace, doprovázená abnormální deskvamací. Podle typu dědičnosti, histopatologických nálezů, DNA molekulární analýzy, klinického obrazu a věku, kdy se onemocnění projevuje, dělíme ichthyózy do několika typů: *autosomálně recesivní kongenitální ichthyózy (ARCI)*, *keratinopatické ichthyózy*, *ichthyosis vulgaris*, *X vázaná ichthyóza* a *Nettertonův syndrom*.

Mezi hereditární ichthyózy s projevy ihned po narození patří: *Harlequin ichthyosis* – je projevem extrémně výrazného fenotypu – vystupňovanou formou *lamelární ichthyózy*, která spadá do skupiny ARCI (Obr. 5). Kůže novorozence je tvrdá, hrubá, s hlubokými příčnými i podélnými trhlinami v místech ohybů. Pancéřovitě rigidní plochy kůže mezi trhlinami jsou polygonálního tvaru, hladké, šedavé nebo žlutavé barvy. Způsobují tlakové deformace tváře a prstů. Na spojivkách chemosa zakrývá bulby, na víčkách je ektropium, ústa jsou sešpulená, uši



Obr. 6. Incontinentia pigmenti

a nos deformované a malé. Vlasy a nehty jsou hypotrofické nebo chybí. Přidružena je porucha termoregulace a ventilace. *Collodion baby* je novorozeneckým projevem lamelární ichthyózy nebo kongenitální ichthyosiformní erytrodermie (obě patří do skupiny ARCI a teprve v dalších týdnech se objevují typické šupiny a různý stupeň zarudnutí pokožky), nebo vzácněji jde o *self healing collodion baby*, kdy se následně nevyvíjí žádná forma ichthyózy. Postižení novorozenci se rodí většinou nedonošení a jsou v kolodiovém vaku. Kůže je lesklá, napjatá, hladká, hlavně na tváři, což působí deformaci rysů. Brzy po narození vlivem pohybů dítěte tato souvislá průsvitná vrstva rohoviny popraská, čímž se zmírní obtíže při dýchání a pití. Průsvitné cary se počínají odlupovat a tato deskvace trvá několik týdnů. Ihned po porodu se projevují i *keratinopatické ichthyózy*: *epidermolytická ichthyóza* a *ichthyosis Curth-Macklin*. Jsou u nich známy mutace genů, které zapříčínují vakuolární degeneraci stratum granulosum a horních vrstev stratum spinosum, a vedou tak k tvorbě intraepidermálních puchýřů. Současně dochází k poruše uvolňování lipidů z lamelárních tělísek a tyto lipidy nejsou uvolňovány do mezibuněčných prostor.

Mezi hereditární ichthyózy s pozdějším nástupem projevů (v kojeneckém věku nebo až v dětství) patří *ichthyosis vulgaris* a *X chromozomálně recesivně vázaná ichthyóza*.

Příznaky kongenitální ichthyózy mohou být asociované se syndromy (*Sjögrenův-Larssonův syndrom*, *Chanarinův-Dorfmanův syndrom*, *Netterův syndrom*); po porodu a v novorozeneckém období zde dominuje různý stupeň erytrodermie se šupením a exfoliativní dermatitida.

Na novorozeneckém oddělení se setkáváme i s novorozenci s **incontinenti pigmenti** (IP). Je to neuroektodermální onemocnění, které se projevuje již v prvních dnech po porodu charakteristickými kožními příznaky, ale velmi často je doprovázeno i závažnými příznaky systémovými. Onemocnění má dominantní dědičnost s vazbou na pohlaví. Je letální pro mužské pohlaví. Název choroby je odvozen od představy, že přes bazální membránu epidermis uniká melanin do horních vrstev koria a dochází proto k „inkontinenci melaninu“. Kožní příznaky mají obvykle 4 stadia. První stadium – vesikulózní – začíná v prvním týdnu života. Dochází k výsevům drobných puchýřků, které jsou na končetinách uspořádány v pruzích, na trupu v ložiscích (Obr. 6). V těchto místech často předchází zarudnutí pokožky. Puchýřky se většinou během 1–2 týdnů hojí, ale dochází k opakovaným výsevům v bizarních konfiguracích. Druhé stadium – verrukózní a třetí stadium – hyperpigmentace – začíná okolo 2. až 3. roku života a přetrvává do puberty. Čtvrté stadium – atrofické – se objevuje až v dospělosti, a to jen u některých žen. Ve všech stadiích mohou být změny na nehtech, nejčastěji dolíčkování nebo rýhování nehtů, ale i podnehtové hyperkeratózy. Bývají postiženy i vlasy, jsou řídké a jemné, častá bývá alopecie na temeni. Onemocnění je často doprovázeno závažnými příznaky systémovými. Abnormality zubů se vyskytují v 90 %, skeletu v 40 %, abnormality CNS v 45 % a oční v 35 %.

Novorozenci s vývojovými vadami kůže, kteří se narodili na Gynekologicko-porodnické klinice 2. LF UK a FN v Motole, jsou intenzivně ošetřováni a vyšetřováni na JIRP Novorozeneckého oddělení v Moto-

le, kam jsou přijímáni i další novorozenci z jiných neonatologických pracovišť se závažnými poruchami kožního krytu. Starší novorozenci a kojenci, především s genodermatózami, jsou překládáni z pražských a některých mimopražských novorozeneckých a kojeneckých oddělení na Pediatrickou kliniku 2. LF a FN v Motole, na kojenecké oddělení, kde následně probíhá mezioborová péče a konzultace s genetikem, případně neurologem a očním lékařem. Dalším partnerem pro péči o novorozence s VVV kůže je Klinika dětské chirurgie 2. LF UK a FN v Motole, která má samostatné oddělení novorozenecké chirurgie, kde je možno indikovat provedení některých rozsáhlých zákroků na kůži jako např. novorozeneckou kyretáž obrovských plavkových kongenitálních névů. Novorozenci a kojenci se závažnými formami epidermolysis bullosa jsou po stabilizaci stavu překládáni na Dětské kožní oddělení s EB centrem Pediatrické kliniky FN Brno. Hlavním partnerem pro potvrzení diagnózy geneticky vázaných VVV kůže a odeslání potřebného materiálu do laboratorů na molekulárně-genetické vyšetření je Oddělení klinické genetiky Ústavu biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN Motol.

ZÁVĚR

Reakce rodičů na postižení závažnými VVV kůže vlastního dítěte bývá různá: někdy odmítavá, někteří rodiče časem své rozhodnutí změní, jiní jsou ihned odhodláni podřídit vlastní život potřebám postiženého dítěte. Léčba VVV kůže je stále ve stadiu vývoje a jde převážně o péči symptomatickou, kdy se snažíme omezit projevy choroby, aniž bychom uměli léčit její příčinu. Profesor MUDr. Milan Macek, DrSc. v zahajovací přednášce 1. národního kongresu Vzácné kožní nemoci shrnul výstižně péči o pacienty se vzácnými chorobami jako „4 P“. Stejnou zkratku lze použít pro problematiku pacientů se závažnými vývojovými vadami kůže: **P**omyslet na onemocnění (vědt o jeho existenci), **P**oznat onemocnění (správně diagnostikovat), **P**omoci (správně vyšetřit a léčit), **P**eníze (zajistit finance na léčbu). Snad v žádném jiném pediatrickém oboru při péči o novorozence a kojence s VVV není tak zjevná nutnost a význam mezioborové komunikace a interdisciplinární spolupráce, jako při péči o pacienty s VVV kůže.

Prim. MUDr. Štěpánka Čapková
Dermatologické oddělení pro děti, FN v Motole
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
Tel. 224433861
e-mail: stepanka.capkova@fnmotol.cz

LITERATURA

1. Bučková H., Buček J.: Epidermolysis bullosa congenita. Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví v Brně, 2000.
2. Eichenfield L. F., Frieden I. J., Esterly N. B.: Neonatal Dermatology. Second Edition. Saunders Elsevier, 2008.
3. Harper J., Oranje A., Prose N.: Textbook of Pediatric Dermatology. Second Edition Blackwell Publishing, 2006.
4. Macek M.: Vzácná onemocnění: přehled současných evropských doporučení a iniciativ. 1. národní kongres Vzácné kožní nemoci, 2015.
5. Paller A. S., Mancini A. J.: Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. Fifth Edition. Elsevier, 2016.
6. Pinková B., Bučková H., Borská R. et al.: Hereditární ichthyózy. Česlov Derm, 91, 2016, No. 1, p. 1–40.
7. Spitz J. L.: Genodermatosis. A Clinical Guide to Genetic Skin Disorders. Second Edition. Lippincott. Williams + Wilkins, 2005.
8. Štork J. et al.: Dermatovenerologie. Galén, 2008.

Fotodokumentace je z archivu Dermatologického oddělení pro děti, FN v Motole

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**¹ (bez kaseinu)
- **Bez lepku, sacharózy a fruktózy**
- **Inspirované složením kolostra**
- **S LCP**²

www.hipp.cz

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

²) 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.

Neuroendoskopie v neonatologii

Táborský J., Libý P., Tichý M.

Neurochirurgická klinika dětí a dospělých, 2. LF UK a FN Motol

ÚVOD

Neuroendoskopie je mini-invazivní efektivní operační technika s komplikacemi a obecně velmi nízkou morbiditou a mortalitou. U novorozenců a kojenců je neuroendoskopie technicky náročná, vyžaduje kvalitní pediatrické instrumentarium. V některých případech ji nelze provádět bez elektromagnetické neuronavigace, jelikož se velmi často pohybujeme v malformovaných komorách bez možnosti zásadnější anatomické orientace, zvláště v případě multikompartmentového hydrocefalu.

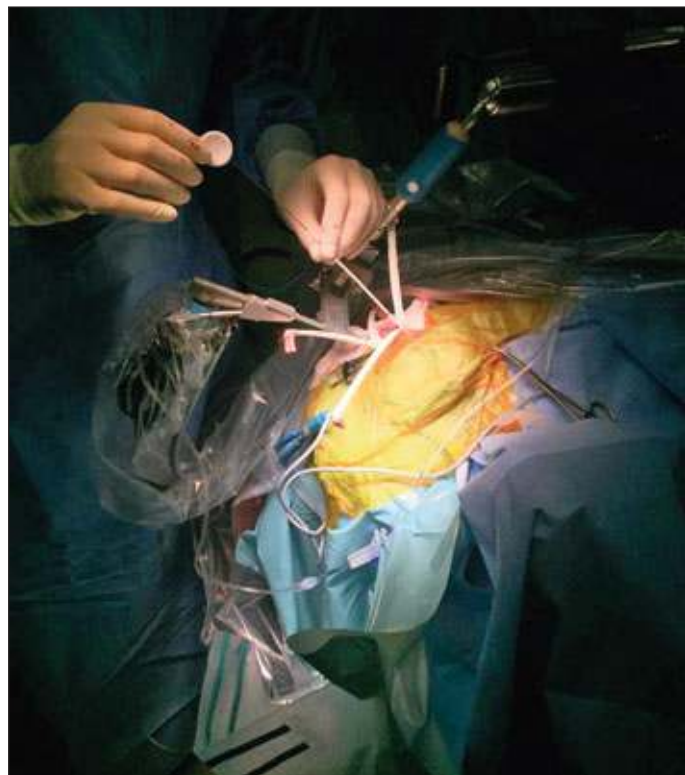
NEUROENDOSKOPICKÁ TECHNIKA

Naše pracoviště používá u neonatologických pacientů rigidní endoskop (MINOP, Aesculap) o vnějším průměru 3 a nebo 6 mm vybavený 1mm pracovním kanálem. Mikropilot a pneumatický držák zajišťují přesnou manipulaci v mozkových komorách, kde sebemenší poškození může mít fatální následky. K operaci je ve většině případů potřebná elektromagnetická navigace. (Obr. 1)

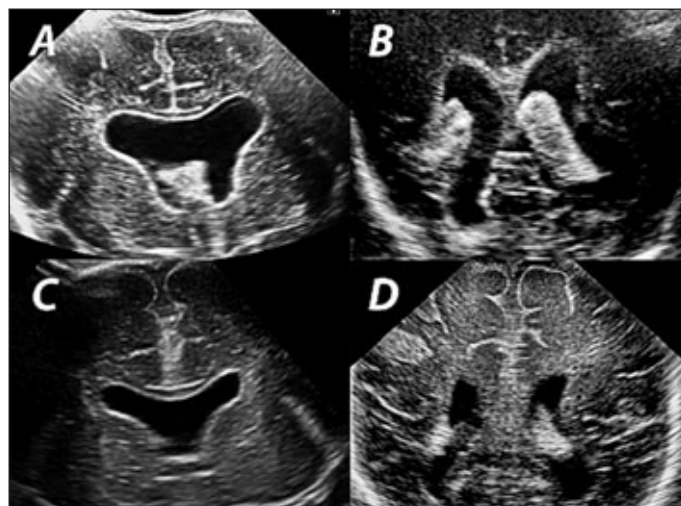
VYBRANÉ INDIKAČNÍ SKUPINY A ILUSTRAČNÍ PŘÍPADY

Posthemoragický hydrocefalus

Posthemoragický hydrocefalus (PHH) vzniká jako komplikace intraventriculárního krvácení (IVH). IVH patří spolu s retinopatií a syn-



Obr. 1. Neuroendoskopická technika. Použití elektromagnetické neuronavigace (AxiEM, Medtronic), 6 mm trokar s endoskopem je zaveden jednorázovým plastovým kanálem do komorového systému pacienta. Endoskop je přes tzv. mikropilota držen pneumatickým polohovacím držákem.



Obr. 2. Posthemoragický hydrocefalus. A, B) Předoperační ultrazvuk CNS s patrnými hyperechogenními koaguly naléhajícími na choroideální plexus. Postranní komorový systém je rozšířen se známkami dekompenzace. Součástí nálezů je chybění struktur septum pellucidum. C, D) Pooperační ultrazvuk CNS ukazuje zúžení komorového systému a odstranění koagul v oblasti foramin Monro.

dromem dechové tísně do tří velkých komplikací předčasně narozených dětí. IVH vznikne nejčastěji (80 %) v prvních 72 hodinách po porodu. Ke klasifikaci IVH se tradičně používá Papileho klasifikace (Tab. 1).

Ilustrační případ

Předčasně narozený novorozenec (31+2) z počátku s dobrou poporodní adaptací byl hospitalizován na neonatologickém oddělení FN Motol. Postupně byla pro respirační insuficienci zavedena ventilační podpora. Na ultrasonografickém vyšetření CNS byla patrná IVH II. st. bilaterálně. Poté došlo k dilataci komor a progresi do IVH III. stupně. 17. den

Tab. 1. Papileho klasifikace IVH

Stupeň IVH	Lokalizace	Mortalita
Grade I	<u>Subependymálně</u>	
Grade II	<u>Subependymálně + intraventriculárně</u> bez dilatace komor	
Grade III	<u>Subependymálně + intraventriculárně</u> s dilatací komor	~20 %
Grade IV	<u>Intraventriculárně</u> s dilatací a <u>intracerebrálním krvácením</u>	~90 %

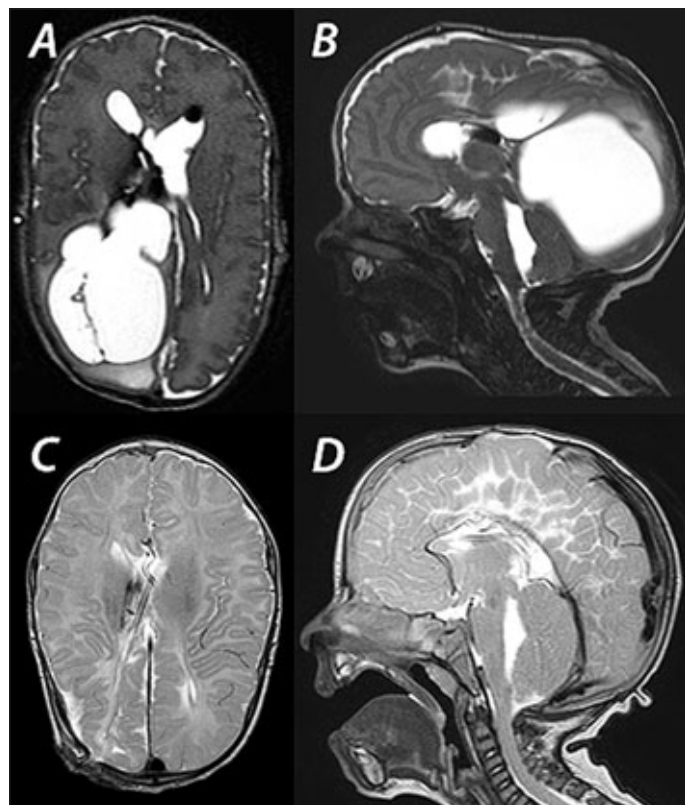
po narození byla provedena endoskopická ventrikulostomie třetí komory (ETV) a byl zaveden Ommaya rezervoár frontálně vpravo. Při operaci byla odstraněna koagula v oblasti foraminu Monro, byl proveden výplach komorového systému a parciálně koagulován komorový plexus. Na kontrolní MRI byla prokázána stenóza akveduktu a mírná ventrikulomegalie, nicméně bez známek dekompenzace. Na ultrazvukovém vyšetření se po ETV zlepšily průtoky kortikálních cév. Pacient nepotřeboval ventrikuloperitoneální zkrat (Obr. 2).

Multilokulární hydrocefalus

Multilokulární hydrocefalus (MLH) je onemocnění s mnoha separovanými abnormálními kompartmenty v rámci komorového systému. MLH vzniká jako komplikace primárního onemocnění například neonatální meningitidy, IVH nebo také po zkratových infekcích, po kraniotraumatech, po intrakraniálních operacích nebo jako následek z předřetování, kde může dojít např. i k izolaci IV. komory (1). Řešení multilokulárního hydrocefalu je v podstatě nemožné bez fenestrací septa pomocí neuroendoskopie.

Ilustrační případ

Těžce nedonošený novorozenec (26+3) narozen pro suspektní abrupci placenty s porodní hmotností 1060 g s Apgar skóre 4-6-6. Byla poskytnuta komplexní intenzivní neonatologická péče. Ultrazvuk prokázal IVH III. st. bilaterálně, která následně progredovala do IV. stupně. Pro rozvoj posthemoragického hydrocefalu byla zavedena zevní komorová drenáž (ZKD). V dalším průběhu nastaly komplikace opakovanými infekcemi drenáže s ventrikulitidou, na jejichž podkladě došlo k rozvoji mul-



Obr. 3. Multilokulární hydrocefalus, MRI v T2 váženém obraze. A, B) Na předoperační magnetické rezonanci vidíme asymetrickou dilataci komorového systému okcipitálního rohu pravé postranní komory s cystickými strukturami. Dále je vidět dolichocefalická kalva s typickou sedlovitou formací při skafocefalii. C, D) Čtvrtá pooperační magnetická rezonance s odstupem 5 měsíců po předoperační MRI. Na snímcích vidíme regresi šíře komorového systému po propojení všech kompartmentů s maximem okcipitálně vpravo. Na axiálním snímku je patrný průběh VPZ a na sagitálním snímku je dokumentován efekt endoskopicky asistované kraniektomie v průběhu předčasně srostlého šípového švu.

tilokulárního hydrocefalu. Po složitém průběhu s výměnami zevních komorových drenáží byla provedena ETV, koagulace choroidálního plexu s výplachem koagul a fenestrace septum pellucidum. Při této operaci jsme dále provedli endoskopicky asistovanou kraniektomii v průběhu předčasně uzavřeného sagitálního švu způsobujícího deformitu kalvy, tzv. skafocefalii. Multikompartmentový komorový systém byl zjednodušen a bylo možné zavést jednoduchý ventrikuloperitoneální zkrat (VPZ) drénující celý komorový systém. Složitost problematiky multikompartmentového hydrocefalu dokumentuje počet operací tohoto dítěte. Pacient měl 13 neurochirurgických operací, z toho byly 4 endoskopické a 4 revize VPZ. Dosažení určitého úspěchu razantní léčbou dokládá obrazová dokumentace a také zpráva ošetřujícího neurologa, který byl příznivě překvapen psychomotorickým vývojem s ohledem na těžkou nezralost a extrémně komplikovaný postnatální průběh. (Obr. 3)

Akveduktální stenóza

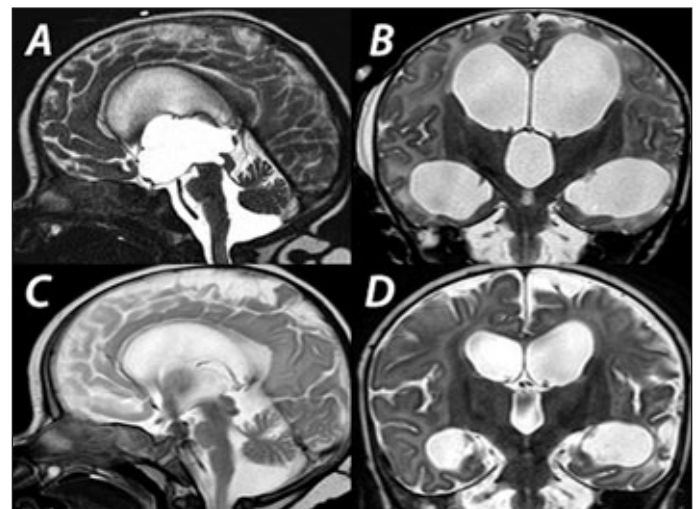
Akveduktální stenóza (AS) je vrozené nebo získané zúžení či kompletní obliterace mokovodu spojujícího supratentoriální a infratentoriální likvorový prostor. Mok neteče do IV. komory, ta je normální velikosti nebo zmenšená a vzniká tak obraz tříkomorového hydrocefalu. Příčinou AS může být např. krvácení, zánět, nádorové implantační metastázy nebo gliom tecta. U obstrukčního hydrocefalu je úspěšnost endoskopické ventrikulostomie III. komory vysoká, okolo 80 %. (2).

Ilustrační případ

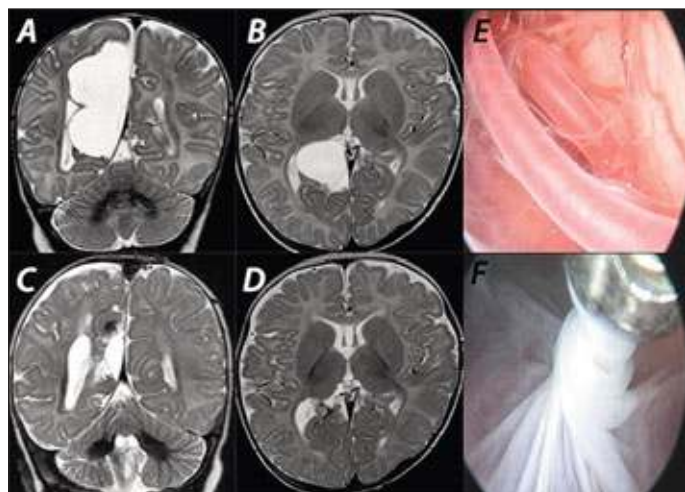
3 měsíční kojenec po meningitidě, se septem v mokovodu a nálezem tříkomorového hydrocefalu. Do té doby psychomotorický vývoj odpovídal věku. Byla provedena III. ventrikulostomie a pacientka byla propuštěna 7. den po operaci (Obr. 4).

Arachnoideální cysta

Arachnoideální cysta (AC) je primárně cystická retence tekutiny z rozštěpené nebo duplikované arachnoideální vrstvy. Platí konsensus, že pri-



Obr. 4. Obstrukční hydrocefalus, MRI v T2 váženém obraze. A) Předoperační MRI sagitální rovina s dilatací III. mozkové komory, s vyklenutím oblasti lamina terminalis a spodiny III. komory. Je patrné zúžení a klenuté corpus callosum. V mokovodu je jasně zobrazeno septum způsobující obstrukční hydrocefalus. B) Předoperační MRI v koronární rovině dokumentuje rozsah hydrocefalu, dilataci celého komorového systému se zúžením subarachnoidálního prostoru konvexitárně oboustranně. C) Pooperační MRI v sagitální rovině. Jsou viditelné tzv. flow voidy v oblasti spodiny III. komory a prepontinního prostoru. D) Pooperační MRI v koronární rovině. Jsou viditelné zmenšené postranní komory, zúžená III. komora, viditelné přiměřeně široké subarachnoideální prostory na konvexitě. Efektivita ETV je u obstrukčního HCP vysoká, cca okolo 80%.



Obr. 5. Arachnoideální cysta, MRI v T2 váženém obraze. A, B) Předoperační MRI: koronární (A) a axiální (B) rovina. Je patrná objemná AC, expanzivně se chovající v oblasti motorického kortexu vpravo. C, D) Pooperační MRI: po endoskopické marsupializaci stěn cysty a fenestraci do komorového systému došlo k regresí objemné cysty a rozvínutí mozkového parenchymu E) Endoskopický pohled na cévy z povodí a. cerebri media. F) Marsupializace stěny cysty technikou rotačního svinování za kontinuální koagulace. Tato technika je možná jen v minimálně vaskularizovaných oblastech stěny cysty za stálé kontroly endoskopem.

mární AC vznikají sporadicky. Mohou expandovat, být stacionární, nebo regredovat. Sekundárně může vzniknout po IVH nebo meningitidách. Diferenciálně diagnosticky je nutné AC odlišit od gliopendymálních cyst, cystických lézí postinfekční a neoplastické etiologie a nutno je myslet i na vrozené vývojové vady typu Dandy-Walker (3).

Ilustrační případ

U 4 měsíčního kojence s nenápadnou klinikou bylo provedeno ultrazvukové vyšetření a následně MRI s nálezem AC s expanzivním chováním v centrální oblasti. Provedli jsme endoskopickou marsupializaci stěn cysty z oblasti větvení střední mozkové tepny a fenestraci do okcipitálního rohu pravé postranní komory. Pooperační průběh byl nekomplikovaný, dočasně byla ponechána zevní komorová drenáž pro peroperační venozní krvácení z bohatě vaskularizované stěny AC. Výsledný MRI obraz byl s velmi příznivým nálezem (Obr. 5).

ENDOSKOPICKY ASISTOVANÉ OPERACE

Neuroonkologie

Využití neuroendoskopie v neuroonkologii je velmi efektivní. Přináší benefit miniinvasivní navigované biopsie z expanzí uvnitř komorového systému. Je možná resekce malých ložisek a částí nádorů a také fenestrace nádorových cyst. Výhodou je možnost provedení III. ventrikulostomie např. u gliomů tecta a nádorů v oblasti zadní části III. komory, které obturují mokovod. Neuroendoskopická asistence také zlepšuje přehled o rozsahu nádorového ložiska a je možné ji kombinovat s mikrochirurgickým přístupem. Nově se vyrábí širší trokary umožňující větší a bimanuální manipulaci s nástroji širším pracovním kanálem.

Kraniosynostózy

Endoskopicky asistovaná operace kraniosynostózy byla poprvé popsána skupinou vedenou Jimenezem v roce 1998 (4). Metoda umožňuje minimálně invazivní operační přístup ke kalvě z několika velmi krátkých incizí. Pod optickou kontrolou endoskopu provádíme tzv. kraniektomii v průběhu předčasně zaniklého lebečního švu. Výhodou endoskopické techniky jsou malé pooperační jizvy, většinou není nutná transfuze krve. Operace je vhodná u tzv. simplexních kraniosynostóz (nejčastěji skafocefalie, trigonocefalie) pro děti ve věku cca 2 měsíců. Nabízí tak elegantní alternativu k otevřeným remodelačním operacím (Obr. 2). Výslednou remodelaci je nutno podpořit kraniální ortézou.

ZÁVĚR

Neuroendoskopie jednoznačně rozšiřuje naše možnosti pomoci u neonatologických pacientů. Přístup k řešení nálezů by měl být aktivní, razantní a maximálně bezpečný. Odměnou může být zlepšení psychomotorického vývoje nemocného dítěte. Rozvoj neuroendoskopie je nutný i vzhledem k úspěchům dosaženým díky intenzivní neonatologické péči.

LITERATURA

1. Lee Y. H., Kwon Y. S., Yang K. H. Multiloculated Hydrocephalus: Open Craniotomy or Endoscopy? *Journal of Korean Neurosurgical Society*. 2017; 60(3): 301–305. doi:10.3340/jkns.2017.0101.013.
2. Fukuhara T., Luciano M. G. Clinical features of late-onset idiopathic aqueductal stenosis. *Surg Neurol*. 2001; 55(3): 132–136.
3. Westmaier T., Schweitzer T., Ernestus R. I. Arachnoid cysts. *AdvExp Med Biol* 2012
4. Jimenez D. F., Barone C. M.: Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg* 88 : 77–81, 1998



**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. B₁, B₂, B₆, B₁₂, 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 a na obalech. 05/2017.

Úloha genetika v časné postnatální péči se zaměřením na VVV

Balašáková M., Zoubková V., Moslerová V., Havlovicová M.

Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN Motol

Přestože se s genetickým onemocněním můžeme setkat ve všech medicínských oborech, genom, resp. jeho změny, nejvýznamnější ovlivňují začátek vývoje. Se souvisejícími klinicko-morfologickými projevy se proto setkávají nejvíce perinatologové, neonatologové a pediatri.

Dle informací ÚZIS se frekvence VVV u novorozenců v posledních letech pohybuje kolem 5 % (1). Z toho závažné a často i vícečetné tvoří 1–3 %. Toto malé procento nabývá na významu, vzhledem k tomu, že je spojeno s vysokou úmrtností ($z > 30\%$ se podílí na ČNÚ)(1). Právě v těchto případech je správné určení diagnózy zásadní zejména pro rodinu, které se tak otevírá možnost prevence pro další gravidity. Novorozenci s vadami slučitelnými se životem jsou odesíláni do specializovaných neonatologických center k zajištění chirurgických intervencí a následné komplexní péči. V posledních dekádách došlo k výraznému zlepšení diagnostických a terapeutických přístupů, které vedly ke snížení mortality a dlouhodobé morbidit u těchto jedinců. Je důležité dodat, že řada VVV bývá v současné době odhalena již prenatálně (2). Díky stále se zlepšující prenatální péči, je možné provádět do 24. týdne těhotenství genetická vyšetření zaměřená zejména na vyhledání chromozomové aberace (CHA).

Vrozené vývojové vady jsou izolované nebo mnohočetné defekty vývoje orgánů. Klasifikují se na základě klinických, etiologických a patogenetických kritérií. Mezi základní příčiny vzniku VVV manifestujících se v novorozeneckém věku patří: chromozomové abnormality (6,5 %), monogenní onemocnění (7,5 %), multifaktoriální onemocnění (22 %), působení vnějších faktorů (zejména teratogenů, 8,5 %). Největší podíl ale tvoří dosud neobjasněné příčiny (55 %). V závorkách je uvedeno všeobecně uznávané procentuální zastoupení (3), které se dlouhodobě nemění. To se dá nejspíš vysvětlit přibýváním detekce i submikroskopických CHA v rámci prenatální diagnostiky a na druhé straně vyšším spektrem detekovaných vad. Z hlediska etiologie VVV je nyní známo, že vznikají jako výsledek vzájemného působení genetické výbavy a exogenních faktorů v období morfogeneze. Podíl obou složek je u různých vrozených vad odlišný, u monogenních syndromů a chromozomových aberací působí jednoznačně chybná genetická výbava. Naopak je tomu u expozice zevním faktorům, které působí v citlivém období pro plod jako teratogeny a naruší tak dosud normální vývoj orgánů. Výsledkem rozdílné příčiny vzniku vývojových vad ale může být stejný fenotypový projev (4, 5).

Kromě zmiňovaných VVV, by měl být genetik volán k novorozencům, u kterých jsou pozorovány dysmorfické rysy a antropologické abnormality (SGA/LGA, disproporce, asymetrie), funkční abnormality (hypotonie, nevysvětlitelné křeče a edémy, metabolické odchylky, neprosívání, apod.) nebo patrné nádorové afekce (6). Dále pak k případům s rodinnou genetickou zátěží. Úlohou genetika po narození postiženého dítěte je tedy nejdříve snaha o odlišení zevní, resp. genetické, příčiny. Důležité je pátrání po rizikových faktorech v prenatálním období a dále po dědičných chorobách a vývojových vadách v rodině. Díky rychle se rozvíjejícím genetickým metodám, z nichž některé fungují jako necílené – screeningové, se dají vyloučit nebo potvrdit nejčastější genetické afekce, jako jsou mikroleční/mikroduplikační syndromy aj.

Pro správnou diagnostiku má zásadní význam mezioborová spolupráce zaměřená na vyhledávání dalších malformací nebo funkčních odchylek, protože většina geneticky determinovaných poruch má multisystémový charakter. Nezbytná je také znalost fenotypové šíře a určení tzv. signálních příznaků, kterými jsou VVV bez medicínského významu jako např. (čtyřprstá dlaňová rýha, hypertelorismus, epikanty, arachnodaktylie). To vyžaduje velkou zkušenost genetika se vzácnými

a neustále přibývajících syndromickými jednotkami. Nově jsou v tomto ohledu nápomocné databáze genetických onemocnění, které nabízí škálu syndromů dle zadaných příznaků, event. fotografií (ty jsou použitelné hlavně v pozdějším dětském věku). Pokud není diagnóza určena ihned, je nezbytné dlouhodobé sledování. Dítě v genetické ambulanci prochází systémem opakovaných kontrol, protože fenotyp se s věkem mění a vyvíjí. Kromě podrobného klinicko-genetického vyšetření se k objektivizaci používá fotodokumentace, antropometrická data, nově také 3D skenování (viz. obr. 1).

Dalším úkolem je potvrzení klinické diagnózy na molekulární úrovni, které je i přes stávající možnosti využívající moderních technologií, jako jsou microarray a nová generace sekvenování (NGS), často obtížné. V tomto ohledu se snažíme zařadit pacienty do výzkumných projektů, které se zaměřují na diagnostiku vzácných genetických onemocnění. V rámci genetické konzultace je po potvrzení diagnózy rodině objasněna genetická (je určen typ dědičnosti) i klinická prognóza. Pro probanda je vypracován komplexní program péče zaměřený na časnou léčbu manifestací a prevenci sekundárních obtíží. Pro jeho rodiče a event. další příbuzné jsou stanovena rizika rekurence a také možnosti prenatální/preimplantační diagnostiky.

Vybraná krátká kazuistika má sloužit jako příklad, kdy je třeba volat genetika. **Kazuistika:** U donošeného novorozence z nekomplikované III/II gravidity byla po narození zjištěna anorektální atrezie s vestibulární píštělí. Po převozu na chirurgickou kliniku (KDCH) byla dále zjištěna komplexní srdeční vada (velký VSD s PH, ASD, RAOA, LSVC/CS) a těsná stenóza pravé choany, vady byly řešeny chirurgicky v novorozeneckém věku. Od počátku hospitalizace na KDCH byla laboratorně výrazná hypokalcémie s nutností substituce a dívka měla problémy s krmením, susp. na podkladě velopharyngeální insuficience. Genetickým vyšetřením byla prokázána delece oblasti 22q11.21 zasahující kritické geny pro DiGeorge syndrom a následně byly doplněny další vyšetření a zjištěna aplázie thymu s úplnou absencí CD3+ T-lymfocytů, hypothyreóza a hypoparathyreóza. Pro závažný imunodeficit byla plánována a následně realizována transplantace thymu v zahraničí. U dívky je zajištěna formou dispenzarizace multioborová péče, do budoucna je doporučeno speciální vzdělávání podporující rozvoj řeči, učení a vedení psychologem. Genetické vyšetření rodičů prokázalo *de novo* vznik delece, riziko pro další potomky těchto partnerů je tedy velmi nízké.

Na závěr je třeba uvést, že v současné době, zažíváme tzv. období „genetizace medicíny“. Je to zejména díky rychlému rozvoji molekulárně genetických metod, které jsou diagnosticky uplatnitelné v mnoha oborech. Úspěšné nalezení kauzální mutace je výsledkem mravenčí práce a je to jeden z mnoha kroků práce klinického genetika. Neodmyslitelnou součástí je multioborová spolupráce. Přes stále se zdokonalující laboratorní metody je ale nereálné očekávat, že dojde k uzavření diagnózy u všech genetických případů.

SOUHRN ÚKOLŮ KLINICKÉHO GENETIKA

- Genetik provede analýzu genealogických dat z hlediska výskytu dědičných chorob a vrozených vývojových vad v rodině, příbuzenské vztahy, endogamii.
- Upřesní, zda se jedná o vnější příčiny nebo malformační syndrom.
- Upřesní nebo potvrdí, zda se jedná o dědičnou chorobu, pokud je znám kauzální gen, nejlépe na molekulární úrovni.
- Přesně určí diagnózu v případě známé choroby a vady, provede korelaci genotyp/fenotyp. Následně určí typ dědičnosti a rizika rekurence pro potomky a příbuzné).



Obr. 1. **Fotografie a 3D sken** pacientky s DiGeorgovým syndromem v novorozeneckém a kojeneckém věku. Jedná se o nejčastější mikroleční syndrom (incidence 1:4000–6000 novorozenců) způsobený delecí malé části dlouhého raménka chromozomu 22. Ta způsobí výpadek funkce kritických genů podílejících se na rozvoji tohoto AD dědičného syndromu. Komplexní fenotyp je daný poruchou utváření derivátů 3. a 4. brachiálního oblouku během vývoje plodu. Může se manifestovat souborem různých VVV, klinických příznaků a dysmorfických rysů, což značně ztěžuje diagnostiku. Z genetického hlediska je patrná příznačná faciální stigmatizace: hypertelorismus, krátké oční štěrby, široký kořen nosu, prominující hřbet a bulbózní špička nosu, malá ústa, úzké rty, při pláči asymetrie koutků. Uši jsou nízko posazené, dysplastické, je patrná mikromandibula. (7)

- V případě gravidity s rizikem vývojové vady či dědičné choroby navrhuje provedení specifických prenatalních testů, které mohou pomoci vyloučit/potvrdit diagnózu u plodu.
- V rodinách, s výskytem dědičné choroby či vývojové vady, navrhuje budoucím rodičům vyšetřovací postup ještě před otěhotněním. (Řadu vyšetření je tak možné podstoupit bez časové tísně).
- Genetická konzultace je nedirektivní. Genetik rodiny nenutí, pouze nabízí možnosti, informuje. Rozhodnutí o podstoupených vyšetřeních a dalším postupu jsou na probandovi, event. jeho rodině.

Zkratky: ÚZIS – ústav zdravotnických informací a statistiky, VVV- vrozené vývojové vady, ČNŮ – časné neonatální úmrtí, CH-chromozomová aberace, DNA – deoxyribonukleová kyselina, NGS – nová generace sekvenování, VSD s PH - Defekt komorového septa is plicní hypertenzí, ASD- Defekt síňového septa méně významný, RAOA - Pravostranný aortální oblouk, Kommerellův divertikl, arteria lusoria dextra (mohou tvořit cévní prstenec), LSVC/CS - Vústění levé horní duté žíly do sinus coronarius

LITERATURA

1. Informační portál o vrozených vývojových vadách a jejich výskytu v ČR, www.vrozene-vady.cz
2. Prenatal Diagnosis and Genetic Screening—Integration into Prenatal Care Obstetrics and Gynecology Clinics of North America; Valerie J. Rappaport, Volume 35, Issue 3, Pages 435–458
3. The Developing Human: Clinically Oriented Embryology, 6th Edition; Moore K. L., Persaud T. V. N.; 1998
4. Congenital malformations. Corsello G1, Giuffrè M; J Matern Fetal Neonatal Med. 2012 ; 25 Suppl 1: 25–9.
5. Congenital malformations syndromes; Donnai D et al., London: Chapman and Hall Medical; 1995
6. Neonatology: Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases, and Drugs, Sixth Edition; Gomella et al. 2011, LANGE
7. 22q11.2 Deletion Syndrome, GeneReviews® Donna M McDonald-McGinn et al, Last Update: February 28, 2013.

Prenatální genetická péče: Nové možnosti prenatální detekce vývojových vad

Tesner P.

Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN Motol

SOUHRN

Genetika má své pevné místo v běžné prenatální péči, přestože se zabývá většinou vzácnými onemocněními. Jejich riziko se přes jejich vzácnost týká všech. V posledních letech se riziko některých geneticky podmíněných chorob zvyšuje se zvyšujícím se věkem rodičů. Pokroky v genetických vyšetřovacích metodách (především v sekvenování nové generace) umožňují některá z těchto rizik včas odhalit a plánujícím / očekávajícím rodičům nabídnout důležité informace pro možnost reprodukční volby. Přes veškerý pokrok je ale stále třeba mít na vědomí limitace jednotlivých vyšetření a nezapomínat na individualitu každého jednotlivce, což je v prenatální a perinatální péči ještě důležitější než jinde.

klíčová slova: věk rodičů, sekvenování nové generace, neinvazivní prenatální testování

Většina vývojových vad patří mezi tzv. vzácná onemocnění, tedy choroby s četností 1:2000 a nižší. A dohromady geneticky podmíněné choroby postihují 3–5 % populace. Nicméně přesto se tato problematika, resp. riziko vzácného onemocnění, týká prakticky každého z nás. Ačkoli se zdroje v konkrétním čísle liší, každý z nás je přenašečem několika (cca 5–10) geneticky podmíněných, většinou autozomově recesivních, onemocnění. Také je potřeba vyvrátit obecně rozšířený názor „My v rodině nic nemáme, nás se to netýká.“ – asi 80 % dětí s geneticky podmíněným onemocněním se narodí do rodiny jako „první“.

Kromě onemocnění, kdy rodiče jsou nosiči vloh, přibývá v poslední době geneticky podmíněných onemocnění, kde rodiči nosiči nejsou. Dobře známé je rostoucí riziko chromozomových vad, především Downova syndromu, u plodů / dětí s rostoucím věkem matky. Nicméně i věk otce hraje podstatnou roli. U dětí starších otců roste riziko genové mutace *de novo* – prokázáno bylo u kostních poruch, zejména achondroplázie. Ale vliv věku otce má zřejmě vliv, i když ne jednoznačně prokázaný, i na řadu dalších postižení: snížený intelekt, autismus, schizofrenie, cukrovka, ale třeba i leukémie u dětí [Sharma et al. 2015]. S rostoucím věkem obou partnerů samozřejmě narůstají problémy samotného těhotenství: klesá pravděpodobnost otěhotnění a roste riziko komplikací (např. potratu nebo předčasného porodu). Od roku 2000 vzrostl průměrný věk otců v České republice o 4 roky a věk matek o 3 roky. A tento trend stále pokračuje (data Český statistický ústav):

Kromě tohoto nepříznivého trendu se ale také vyvíjí znalosti a možnosti, jak s těmito riziky naložit. V poslední dekádě zažívá boom tzv. sekvenování nové generace (NGS), které umožňuje vyšetřit velké množství genů najednou. To nám mimo jiné umožňuje zjistit, zda pár není přenašečem stejných autozomově recesivních onemocnění nebo zda žena není přenašečkou X-vázané choroby. Toto testování může včas zjistit vysoké riziko onemocnění u dítěte a pomoci preimplantační dia-

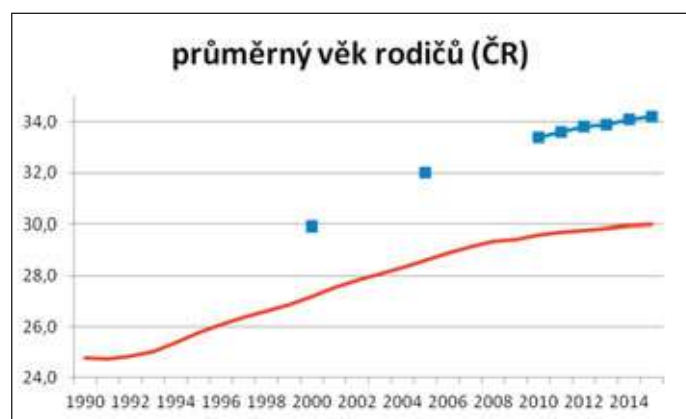
gnostiky nabídnout účinnou primární prevenci. Bohužel je toto testování dostupné zatím pouze na komerční bázi. Rodinám, kde se nějaké geneticky podmíněné onemocnění vyskytuje, je nicméně doporučeno podstoupit cílené vyšetření přenašečství daného onemocnění.

Pokroky v sekvenování nové generace přidávají na významu tzv. volné fetální DNA (cell-free fetal, cffDNA), která byla objevena již roku 1989 [Lo et al. 1989] – dalších cca 20 let ale nebyly dostupné metody jejího širokého využití. Jde o genetickou informaci pocházející z placenty a nacházející se v krvi těhotné ženy (spolu s další volnou DNA, která pochází z jejích buněk). Nové vyšetřovací metody dokážou sekvenováním úseků této DNA s vysokou přesností stanovit poměr jednotlivých částí chromozomů a odhalit tak jejich abnormální počty. Cílem zájmu je především chromozom 21 a jeho trizomie, cytogenetický podklad Downova syndromu. To umožnilo rozvoj tzv. neinvazivního prenatálního testování (NIPT) – jedná se ale stále o screening, ačkoli velice přesný, nikoli o diagnostiku: dokáže odhalit více než 99 % těhotenství s Downovým syndromem, u ostatních aneuploidii je úspěšnost o něco nižší. Dalším podstatným rozdílem proti běžnému těhotenskému screeningu je velmi nízká falešná pozitivita. Přesnost pro základní chromozomové vady je uvedena v tabulce [Gil et al. 2017].

	DR	FPR
trizomie 21	99,7 %	0,04 %
trizomie 18	97,9 %	0,04 %
trizomie 13	99,0 %	0,04 %
monozomie X	95,8 %	0,14 %

Je ale potřeba zdůraznit, že NIPT není optimální pro všechny těhotné a měla by mu předcházet genetická konzultace. Kromě seznámení s možnostmi a limitacemi metody, je potřeba určit, zda je test pro danou ženu a těhotenství vhodný (např. není možný u žen po transplantaci nebo je naprosto nedostatečný u plodů s prokázanou vývojovou vadou) a také je nutné ženu připravit na možné, i když extrémně vzácné, náhodné nálezy. Opakovaně již byly publikovány případy, kdy abnormální výsledek NIPT neznamenal aneuploidii u plodu, ale zachytil maligní onemocnění u těhotné [více např. Bianchi et al. 2015]. A právě onkologie je další pole, kde bude nacházet NGS volné DNA (zde ctDNA – cirkulující tumorová) velké uplatnění.

Obdobně je možné testování i jiných geneticky podmíněných onemocnění [Drury et al. 2016]. V ČR je dostupné pouze testování achondroplázie (FN Brno). Kostní choroby, především právě achondroplázie, se takto testovaly celosvětově jako první, a to protože jejich výskyt významně stoupá s věkem otce dítěte a možnost ultrazvukové detekce v první polovině těhotenství je omezená, ale i biologické vlastnosti jsou



pro toto screeningové testování příznivé: výskyt predominantní mutace (99 % mutací v jediné bázi genu *FGFR3*), úplná penetrance a autodomově dominantní /resp. asi v 90 % případů de novo/ charakter onemocnění (mutace se tedy nevyskytuje u matky). Mnohem více se v rámci prenatalní diagnostiky používá možnost neinvazivně stanovit pohlaví plodu u přenašeček X-vázaných onemocnění a z toho vyplývající rozhodnutí o potřebě diagnostiky invazivní. Kromě onemocnění je možné také těmito metodami stanovit např. Rh-faktor plodu.

Vždy je ale potřeba mít na vědomí, že neinvazivní vyšetření nenahrazuje diagnostiku a cfDNA nemusí přesně odrážet genetickou výstavbu plodu (při placentárním mozaicismu). Některá testování s sebou také přináší problém neinterpretovatelných nálezů a místo uklidnění mohou přinést ještě více nejistoty. Všechny nálezy (anamnéza, genealogie, biochemie, ultrazvuk a další laboratorní i klinické nálezy) musí být hodnoceny individuálně a komplexně a v případě potřeby řešení, v naprosté většině případů, vyžaduje širokou mezioborovou spolupráci.

LITERATURA

- Bianchi D. W., Chudova D., Sehner A. J., Bhatt S., Murray K., Prosen T. L., Garber J. E., Wilkins-Haug L., Vora N. L., Warsof S., Goldberg J., Ziaia T., Halks-Miller M. (2015) Noninvasive Prenatal Testing and Incidental Detection of Occult Maternal Malignancies. *JAMA*. 2015 Jul 14; 314(2): 162–169.3
- Drury S., Mason S., McKay F., Lo K., Boustred C., Jenkins L., Chitty L. S. (2016) Implementing Non-Invasive Prenatal Diagnosis (NIPD) in a National Health Service Laboratory; From Dominant to Recessive Disorders. *Adv Exp Med Biol*. 2016; 924: 71–75.
- Gil M. M., Accurti V., Santacruz B., Plana M. N., Nicolaides K. H. (2017) Analysis of cell-free DNA in maternal blood in screening for aneuploidies: updated meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2017 Sep; 50(3): 302–314.
- Lo Y. M., Patel P., Wainscoat J. S., Sampietro M., Gillmer M. D., Fleming K. A. (1989) Prenatal sex determination by DNA amplification from maternal peripheral blood. *Lancet*. 1989 Dec 9; 2(8676): 1363–1365.
- Sharma R., Agarwal A., Rohra V. K., Assidi M., Abu-Elmagd M., Turki R. F. (2015) Effects of increased paternal age on sperm quality, reproductive outcome and associated epigenetic risks to offspring. *Reprod Biol Endocrinol*. 2015 Apr 19; 13:35.

Význam tuků ve výživě kojenců a batolat z pohledu epigenetiky

Boženský J.

Dětské oddělení, Vítkovická nemocnice Ostrava, Česká republika

Epigenetika je obor, který se zabývá reverzibilní změnou funkce genu, a to bez závislosti na změně jaderné DNA, kdy epigenetické procesy vedou ke změnám fenotypu beze změny genotypu. Tyto projevy se mohou mezigeneračně přenášet a být jednou z příčin nárůstu některých „civilizačních“ nemocí. Jak se naše geny projeví, není podmíněno pouze jejich složením (určitou sekvencí nukleotidů), ale závisí i na okolních strukturách, které ovlivňují např. tvar DNA. Mnohé studie prokazují, že množství i složení stravy významně ovlivňuje průběh i léčbu některých nemocí. Potravou přijímáme mnoho bioaktivních látek, a některé z nich se mohou přímo vázat na buněčné receptory, ovlivňovat přepis řady genů a mnohé metabolické procesy. Ukazuje se, že výživa a případná substituce vhodného množství bioaktivních látek může pozitivně či negativně ovlivnit nejen metabolické procesy a vývoj daného jedince, ale cestou epigenetického programování ovlivnit vznik a rozvoj mnohých „civilizačních“ chorob. Vhodná nutriční intervence u těhotných, kojenců a batolat pak může příznivě ovlivnit i další generace. V posledních letech se dostává do popředí také význam mléčných tuků pro výživu kojenců a to nejen pro jejich nutriční, ale i mnohými studiemi prokázanými imunomodulačními účinky.

Klíčové slova: epigenetika, nutrigenetika, nutrigenomika, mléčný tuk, beta palmitát

ÚVOD

I v pediatrii vidíme zvyšující se počet nejen obézních dětí s metabolickým syndromem, dětí s ulcerózní kolitidou či Crohnovou chorobou, ale i dalších autoimunitních či alergických onemocnění. Tato onemocnění se vyskytují u stále mladších dětí, a přes mnohé poznatky o etiopatogenezi těchto chorob, stále nemáme dostatečně objasněnu příčinu jejich nárůstu. Je pravděpodobné, že se jedná o multifaktoriálně podmíněná onemocnění, jejichž rozvoj je ovlivněn řadou vzájemných interakcí genetických i environmentálních faktorů (1). Jedním z oborů, který nám může pomoci pochopit tyto procesy je epigenetika, která se zabývá problematikou exprese genetické výbavy člověka a tím, jak se tato situace může později projevit v rámci dalšího působení environmentálních faktorů. Epigenetika zahrnuje mnoho aspektů biologie, včetně morfogeneze, buněčné i mezigenerační dědičnosti a evolučního vývoje.

EPIGENETIKA

Epigenetika je definována jako studium mechanismů, které vedou k přetrvávání vývojových změn genů a jejich účinků, a to beze změny vlastní DNA. Zabývá se tedy reverzibilní změnou funkce genu, bez závislosti na změně jaderné DNA, a vlastní procesy vedou ke změnám fenotypu, a to beze změny genotypu (2, 3, 4). Jak se naše geny projeví, není podmíněno pouze jejich složením, ale závisí i na okolních strukturách. Příkladem může být metylace či demethylace DNA. Metylové skupiny mají významný vliv na to, jak bude DNA aktivována v rámci stejného genu. Jako příklad můžeme uvést pokus, kdy odpirání krmiva březí potkani matce změnil fungování genů v mozku u jejich potomků a následuje změna chování a reakce na stres, která byla mimo jiné podmíněna nedostatečnou metylací genu pro receptor glukokortikoidů (5, 6). V rámci reprodukčního vývoje musí dojít k „vymazání“ rodičovského epigenomu a k přeprogramování bez specifických epigenetických značek. Ne vždy je proces zcela úspěšný a některé epigenetické informace se přenáší na potomstvo. Takové mezigenerační programování vývoje plodu může vést ke změně metabolické homeostázy u plodu, může ovlivnit cévní a metabolické funkce u ženského potomstva a přenášet se dál na další genera-

ci (7, 8, 9). Některé studie prokazují, že nedostatečná výživa těhotných žen způsobuje, že jejich potomci mají v dospělosti vyšší riziko hypertenze, kardiovaskulárních onemocnění a diabetu druhého typu (10, 11). Jednoduše lze říci, že funkčnost genů lze zlepšit či naopak zhoršit. Diskutovat o tom, co má pro naše zdraví větší význam, jestli geny, strava či chování, asi nemá smysl. Je prokázáno, že nejen strava, ale i prožitek se může manifestovat prostřednictvím vyvolaných biochemických změn, které ve svém důsledku určují genům, jak moc a kdy se mají projevit. Protože epigenetické mechanismy mohou přepisem genetické informace přinášet pozitivní i negativní dopady na fyziologii člověka, je možné konstatovat, že pokud je gen transkribován, obrazně „mluví“ a opačně, kdy je gen transkripčně „umlčen“ (1). I když k nejvýraznějším změnám dochází ve stádiu embryonálního nebo fetálního vývoje, onemocnění či změna chování se většinou projeví až v dospělosti (12, 13). Toto ovlivnění genů trvá určitou dobu a může se přenášet na další generace a studie ukazují, že specifická porucha v metylaci genů buněk krevní řady může ovlivnit rozvoj i léčbu některých typů leukémie (14). Je tedy možné, že se některé poruchy imunitních reakcí mohou pojit s epigeneticky podmíněnou patologickou funkcí genů, jako následek změny našeho chování či změny okolního prostředí.

NUTRIGENETIKA, NUTRIGENOMIKA

Pojem nutrigenetika byl poprvé použit v roce 1975 Brennanem, kdy jako nutrigenetiku označoval vědu, zabývající se individuálními odlišnostmi v reakci na dietu podmíněnými geneticky, a nutrigenomiku definoval jako vědu, zabývající se vlivem složek výživy na expresi genů. (15,16). Když americký fyziolog Acel Keys v padesátých letech minulého století formuloval hypotézu o nepříznivém vlivu cholesterolu na dramatický nárůst cévních onemocnění v USA a své závěry podpořil světově nejvíce citovanou studií týkající se závislosti výskytu cévních onemocnění a množství konzumovaného živočišného tuku, začala snaha, podporovaná napříč celým světem, o omezení živočišných tuků ve stravě. Snahou bylo nahradit tento tuk tukem rostlinným či sacharidy. Tyto změny se dotkly i kojeneckých formulí a i zde byl mléčný tuk nahrazen tukem rostlinným. Teprve s odstupem půl století však další studie potvrdily, že pro civilizační onemocnění je riziková spíše nadměrná konzumace sacharidů než přiměřený příjem vhodných tuků.

TUKY MATEŘSKÉHO MLÉKA (MM)

Tuky v mateřském mléce v prvním roce života dítěte pokrývají kolem 44 % (50 %) jeho energetické potřeby, postupně dochází k poklesu na 28 % u adolescentů a 20 % u dospělých. Mateřské mléko obsahuje 40-45 g/l tuků (kolostrum 20g/l) a 98 % tuků je přítomno ve formě triacylglycerolů. V mateřském mléce je tuk rozptýlen ve formě tukových kapek, které jsou obaleny lipoproteinovou membránou (MFGM – Milk Fat Globule Membrane), která obsahuje řadu bioaktivních látek. Převládající nasycenou mastnou kyselinou MM je kyselina palmitová (C16:0), která tvoří 17–25 % mastných kyselin v MM a je až v 88 % (v průměru 70–75 %) esterifikována na pozici beta. Absorpce nasycených mastných kyselin s dlouhým řetězcem (C:14 – C:22) je relativně nízká ve srovnání se vstřebáváním nenasyčených a nasycených mastných kyselin s řetězcem krátkým (<C:8).

BETA PALMITÁT

Pro dobré vstřebávání tuků v trávicím traktu je také výhodná jeho esterifikace v poloze beta (MM v průměru 75%), která podporuje snadněj-

ší vstřebávání vápníku, tuků a také podporuje lepší konzistenci stolice. Z tuku mateřského mléka (mléčného tuku) s beta-palmitátem je během procesu trávení pankreatickou lipázou odštěpena kyselina olejová, která chemicky neváže vápník (tím zvyšuje jeho vstřebávání), a snížením tvorby vápenatých solí má pozitivní vliv na konzistenci stolice (17, 18). Naopak z rostlinného oleje bez beta-palmitátu je během procesu trávení pankreatickou lipázou odštěpena kyselina palmitová, která se chemicky navazuje na vápník, snižuje jeho dostupnost v procesu trávení a vyšší tvorbou vápenatých solí pak negativně ovlivňuje konzistenci stolice (19). Na základě výsledků četných studií je prokázáno, že střevo má mnohé další funkce než jen trávení a absorpce nutrientů. Víme, že střevo není jen prostá mechanická bariéra, ale komplexní funkční systém, který mimo jiné zajišťuje obranu organismu pomocí dynamického imunitního systému. Vykonává také mnohé metabolické funkce a mimo jiné umožňuje komunikaci mezi střevním mikrobiomem a mozkem cestou endokrinního či střevního nervového systému – označovaného jako osa střevo-mozek (20). Vliv časně kolonizace na složení mikrobiomu v dospělosti ještě zcela není objasněn, ale existuje stále více důkazů o důležitosti časně střevní mikrobiální kolonizace na zdraví v dospělosti (21). Porucha rovnováhy střevního mikrobiomu v kojeneckém věku je pak asociována s mnohými typy onemocnění jak metabolickými, imunitními či atopickými (22). Porozumění procesu kolonizace není jen akademická diskuze, ale ukazuje na nezbytnost vytvoření vhodného střevního mikrobiomu v kojeneckém věku a na jeho vysokou citlivost na zevní podněty (23).

Důležitým faktorem upravující tvorbu střevního mikrobiomu je výživa dítěte. Z tohoto pohledu považujeme lidské mléko za ideálního tvůrce a regulátora fyziologického střevního mikrobiomu. V nedávné klinické studii byl potvrzen pozitivní vliv vysokého obsahu beta palmitátu v mléčných formulích, který vedl ke zvýšení počtu *Lactobacilů*, *Bifidobakterií* s pozitivními imunomodulačními účinky (24). Poslední dvojité slepá studie u 300 zdravých kojenců také ukázala, že vysoký obsah beta palmitátu ve stravě vedl k vyšší koncentraci fekálních *Bifidobakterií* a ke zlepšení konzistence stolice (25).

ZÁVĚR

Složení a funkce mateřského mléka jsou předlohou při tvorbě náhradní mléčné výživy s využitím výsledků studií, které se v posledních letech zaměřily také na složení a funkci tuků v MM. Ukazuje se, že vyšší obsah beta palmitátu má pozitivní efekt na vstřebávání tuků (zvyšuje energetický příjem), zvyšuje vstřebávání vápníku (včetně pozitivního ovlivnění kostního metabolismu), snižuje tvorbu vápenatých mýdel (zlepšuje konzistenci kojenecké stolice) s pozitivním efektem na zkrácení doby neklidu a prodloužení doby spánku. Nově se prokazuje pozitivní efekt podávaného beta palmitátu na vývoj střevního mikrobiomu a tím také na efekt imunomodulační a protizánětlivý.

LITERATURA

- Krejsek J. Imunologie člověka. 1. vydání. Hradec Králové: Garamon 2016, 469 s. ISBN: 978-80-864272-74-4.
- Gilbert S. F. Diachronic biology meets evo-devo: C. H. Waddington's approach to evolutionary developmental biology. *Amer Zool* 2000; 40: 729–73.
- Tammen S. A., Friso S., Choi S. W. Epigenetics: the link between nature and nurture. *Mol Aspects Med*. 2012 Aug 10. In press.
- Chen M., Zhang L. Epigenetic mechanisms in developmental programming of adult disease. *Drug Discov Today*. 2011 Dec; 16 (23–24): 1007–18.
- Drake A. J. Intergenerational consequences of fetal programming by in utero exposure to glucocorticoids in rats. *Am J Physiol Reg Integr Comp Physiol* 2005, 288, 34–38.
- McGowan P. O., Meaney M. J., Szyf M. (2008). Diet and the epigenetic (re)programming of phenotypic differences in behavior. *Brain Research*, 1237: 12–24 (subscription required).
- Gluckman P. D. Environmental influences during development and their later consequences for health and disease: implication for the interpretation of empirical studies. *Proc Biol Sci* 2005, 272, 671–67.
- Barker D. J. P. Fetal origins of coronary heart diseases. *Brit. Med. J.* 1995, 311, 171–174.
- Hales C. N., Barker D. J. The thrifty phenotype hypothesis. *Br. Med. Bull.* 2001, 60, 5–20.
- Kaati G., Bygren L. O., Pembrey M., Sjöström M. (2007). Transgenerational response to nutrition, early life circumstances and longevity. *European Journal of Human Genetics*, 15: 784–790.
- Hales C. N., Barker D. J. The thrifty phenotype hypothesis. *Br. Med. Bull.* 2001, 60, 5–20.
- Campbell D. M. Diet in pregnancy and the offspring's blood pressure 40 years later. *Br. J. Obstet Gynaecol* 1996, 103, 273–80.
- Devereux G. Maternal vitamin D intake during pregnancy and early childhood wheezing. *Am J Clin Nutr* 2007, 85: 83–85.
- Esteller M. 2005. DNA methylation and cancer therapy: new developments and expectations. *Curr. Opin. Oncol.* 17: 55–60.
- Simopoulos A. P.: Preface to Nutrigenomics and nutrigenetics (Simopoulos A. P., Ordovas J. M. ed.) *Nutrigenetics and nutrigenomics*. Basel, Karger, 2004.
- Svačina Š.: Nutrigenetika a nutrigenomika. *Čas. Lék. čes.*, 2007, 146, pp. 837–839.
- Lopez-Lopez A., Castellote-Bargallo A. I., Campoy-Folgoso C., Rivero-Urgel M., Tormo-Carnice R., Infante-Pina D., Lopez-Sabater M. C. The influence of dietary palmitic acid triglyceride position on the fatty acid, calcium and magnesium contents of at term newborn faeces. *Early Hum Dev.* 2001; 65(Suppl): 83–94.
- Bar-Yoseph F., Lifshitz Z., Cohen T. Review of sn-2 palmitate oil implications for infant health. *Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids*. 2013; 4: 139–43.
- Quinlan P. T., Lockton S., Irwin J., Lucas A. L. The relationship between stool hardness and stool composition in breast- and formula-fed infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1995; 20: 81–90.
- Bichoff S. Gut health: a new objective in medicine? *BMC Med.* 2011; 9: 24.
- Wopereis H., Oozeer R., Knipping K., Belzer C., Knol J. The first thousand days – intestinal microbiology of early life: establishing a symbiosis. *Pediatr Allergy Immunol.* 2014; 25: 428–438.
- Munyala P., Khafipour E., Ghia J. E. External influence on early childhood establishment of gut microbiota and subsequent health implications. *Frontiers in Pediatrics*. 2014; 2: 109.
- Jack A. Gilbert, et al. Toward Effective Probiotics for Autism and Other Neurodevelopmental Disorders, *Cell* 155, December 19, 2013.
- Yaron S., Shachar D., Abramas L., Riskin A., Bader D., Litmanovitz I., Bar-Yoseph F., Cohen T., Levi L., Lifshitz Y., Shamir R. Shaul. Effect of high β -palmitate content in infant formula on the intestinal microbiota of term infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013; 56: 376–81.
- Yao M., Lien E. L., Capeding M. R., Fitzgerald M., Ramanujam K., Yuhas R., Nortington R., Lebumfacil J., Wang L., DeRusso P. A. Effects of term infant formulas containing high sn-2 palmitate with and without oligofructose on stool composition, stool characteristics, and bifidogenicity: a randomized, double-blind, controlled trial. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014; 59: 440–8.

Korespondenční adresa

MUDr. Jan Boženský
Primář dětského oddělení
Vítkovická nemocnice a. s.
Zalužanského 1192/15, 703 84 Ostrava - Vítkovice
• mobil: +420 724 649 902
• telefon: +420 595 633 530
email: jan.bozensky@vtn.agel.cz
web: www.nemvitkovice.cz

SBORNÍK ABSTRAKT

XXXIII. Neonatologické dny

České Budějovice, 8.–10. listopadu 2017

PŘEDNÁŠKY

MÍSTO LEGIONELL KLIMATIZAČNÍ MRSA

Burešová J., Grohmannová K.

Neonatologické oddělení FN Plzeň

Obsahem sdělení je kazuistika z oddělení novorozenecké JIRP, kde se v létě roku 2012 začal mezi pacienty z neznámých důvodů zachycovat patogen MRSA. Selhal do té doby fungující bariérový systém ošetřování pacientů? I přes nově zavedená opatření se nákaza vyskytovala i u dalších, nově přijatých pacientů. Po usilovném pátrání za pomoci mnoha kultivačních vyšetření pod dohledem hlavního epidemiologa nemocnice se nakonec podařilo zachytit zdroj tohoto patogenu.

OLIGOSACHARIDY MATEŘSKÉHO MLÉKA

Burianová I.

Novorozenecké oddělení Thomayerovy nemocnice, Praha

Mateřské mléko obsahuje kromě hlavního sacharidu laktózy komplex rozpustných glykanů – oligosacharidů, které pozitivně působí na vývoj střevní mikrobioty během raného dětství. Oligosacharidy mateřského mléka (human milk oligosaccharides – HMO) jsou odolné vůči gastrointestinálnímu trávení, stávají se pro novorozence prvním prebiotikem. HMO jsou složeny z pěti základních monomerů: kyseliny sialové, N-acetylglukosaminu, L-fukózy, D-glukózy a D-galaktózy. Dosud bylo popsáno více jak 200 různých oligosacharidů s různým stupněm polymerace, u některých byla charakterizována i jejich struktura. Obsah oligosacharidů v mateřském mléce se mezi matkami liší. Složení HMO je determinováno sekreторickým a Lewis krevním systémem matky, které ovlivňují expresi genu pro enzymatický systém fukosyltransferázy. Synthese HMO je částečně ovlivněna i environmentálně, o ostatních vlivech se zatím spekuluje. HMO jako prebiotikum selektivně stimuluje růst a aktivitu potenciálně prospěšných bakterií v distální části trávicího traktu (nejčastěji z rodu *Bifidobacterium* a *Lactobacillus*). V současné době se ale objevují nové studie, které prokázaly kromě prebiotického efektu řadu dalších účinků a vlastností HMO, tyto vlastnosti jsou často specifické pro konkrétní oligosacharid. HMO zabraňují patogenům v adhezii na slizniční buňky, snižují tak riziko virových, bakteriálních infekcí. Uplatňují se jako bioaktivní látky, které jsou schopné modulovat epitelální a buněčnou imunitní odpověď. V přednášce se autor zmíní o recentních studiích zaměřených na protektivní funkci

NEONATÁLNÍ PRIMÁRNÍ KOŽNÍ INFEKCE PATOGENEM ASPERGILLUS FUMIGATUS U NOVOROZENCE NAROZENÉHO V 22+5 GESTAČNÍM TÝDNU

Dušek J.¹, Dušková J.²

¹Department of Child medicine,

SBORNÍK ABSTRAKT A PŘEDNÁŠEK

XXXIII. NEONATOLOGICKÉ DNY

s mezinárodní účastí

XXVI. CELOSTÁTNÍ KONFERENCE
OŠETŘOVATELSKÝCH PROFESÍ PRACUJÍCÍCH
V PÉČI O NOVOROZENCE

s mezinárodní účastí



8. - 10. listopadu 2017
ČESKÉ BUDĚJOVICE

²Department of Anesthesiology and intensive care unit, University Hospital of Northern Sweden Umeå

Souhrn: Aspergilóza nepatří mezi častá onemocnění vyskytujících se u novorozenců, avšak jeho frekvence výskytu u imunokompromitovaných pacientů, zahrnujících nedonošené novorozence, je výrazně vyšší oproti ostatní populaci. V posledních dekáдах se zvyšuje i procentuální výskyt v populaci nedonošených novorozenců. Úspěšnost léčby je rozhodujícím způsobem ovlivněna časnou diagnostikou a promptním zahájením léčby, ještě před progresí onemocnění do systémové formy. I přes včasnou terapii je prognóza závažná. Zaměřujeme na prezentaci případu vrozené formy aspergilózy s rozбором možné diagnostiky a terapie. Klíčová slova: *Aspergillus fumigatus*, novorozenci na hranici viability, Amphotericin B Summary: Primary cutaneous aspergillosis in premature neonate is a serious illness which is increasing in incidence. Early diagnosis and treatment are critical in preventing progression to a systematic illness. We report a preterm neonate with primary cutaneous aspergillosis, diagnostic and treatment for this illness. Key words: *Aspergillus fumigatus*, preterm newborn, Amphoterecin B

S INTENZIVNÍ LÉČBOU NAŠE PÉČE NEKONČÍ

Dymáková K, Stiborková T.

Gynekologicko-porodnická klinika VFN v Praze

S intenzivní léčbou naše péče nekončí V profesi dětské sestry na neonatologických odděleních intenzivní péče se bohužel setkáváme i s diagnózami s nepříznivou prognózou. Jednou z nich je např. vrozené genetické onemocnění Wolf-Hirschhornův syndrom, jemuž bude věnována pozornost v naší kazuistice. Tento syndrom, který se objevuje u 1 : 50 000 narozených novorozenců, s sebou nese velkou řadu vrozených vývojových vad. Od jejich počtu a kombinací se pak dále odvíjí následná prognóza pro přežití a kvalitu života dítěte. Pomocí kazuistiky bychom vás rády seznámily se specifiky péče o novorozence s danou diagnózou. V tomto případě zahrnovala vysokofrekvenční ventilaci (HFJV) s následným převedením na HFNC v rámci zahájení bazální péče pro nepříznivou prognózu dítěte. Dále bychom chtěly poukázat na podpůrnou organizaci Centrum provázení, které v této době zahájilo spolupráci s naší klinikou. Centrum na našem oddělení i nadále působí a pomáhá rodičům dětí předčasně narozených či závažně nemocných. Stalo se tak nedílnou součástí našeho kolektivu.

ZAVÁDĚNÍ A OVĚŘOVÁNÍ GASTRICKÉ SONDY U NOVOROZENCŮ – VÝSLEDKY AUDITU

Fendrychová J.

Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, Brno

Příspěvek pojednává o výsledcích auditu adaptovaného klinického doporučeného postupu Zavádění a ověřování gastrické sondy u novorozenců, jehož proces přípravy a implementace do praxe v perinatologických centrech České republiky byl prezentován na XXIV. celostátní konferenci ošetrovatelských profesí pracujících v péči o novorozence v roce 2015. Audit zmíněného KDP byl proveden v období začátek června – konec srpna 2017, po 2 letech od ukončení jeho připomínkování a zavedení do praxe (27. 3. 2015). Nejprve byly sestry dotazovány, zda obsah KDP vůbec znají, a dále byly sledovány a hodnoceny z 5 okruhů (z celkových 11), které souvisí s jejich kompetencemi. Jednalo se o přípravu pomůcek a dítěte k zavedení gastrické sondy, odměření délky sondy a postupu jejího zavádění, způsobů ověření polohy, doby ponechání sondy v žaludku a způsobu dokumentace výkonu. Výsledky šetření nebyly ke dni odevzdání abstraktu ještě známy.

NOVOROZENECKÉ KŘEČE ANEB JE NĚCO NOVÉHO?

Hálek J., Medková A.

Novorozenecké oddělení a Dětská klinika FN Olomouc

Novorozenecké křeče jsou vůbec nejčastějším neurologickým příznakem novorozeneckého období, na rozdíl od ostatních věkových období jsou obvykle sekundárním příznakem poškození centrálního nervového systému. Autoři v přehledu uvádějí některé nové poznatky týkající se definice, diagnostiky a terapie novorozeneckých křečí.

IMPACT OF GENERAL ANAESTHESIA ON IMMATURE BRAIN DEVELOPMENT

Hansen Tom G.

Department of Anaesthesia – Paediatric Section, Odense University Hospital, DENMARK

A large number of animal studies have shown that virtually all general anaesthetics used in clinical practice possibly during a vulnerable period of brain development (i.e., brain growth spurt, peak of synaptogenesis) may lead to neurodegeneration (particularly apoptosis) and abnormal synaptic development with functional deficits in learning and behavior later in life. Initial studies were mainly performed in immature rodent pups, but more recent studies have included non-humans primates. Considering the number of neonates, infants, and young children anesthetized annually worldwide, these findings could have significant public health implications.

A significantly smaller number of human – mainly observational – studies focusing on this topic have been published with inconsistent results. Some studies have indicated an association between exposure to anaesthesia and surgery, whereas other and more robust studies have indicated no such association. The interim 2-year analysis of the GAS study showed no evidence that just less than 1 h of sevoflurane anaesthesia in infancy increases the risk of adverse neurodevelopmental outcome at 2 years of age compared with awake-regional anaesthesia. During this lecture some of the preclinical background behind anaesthesia-related neurotoxicity will be presented but the focus will mainly be placed on the human studies published thus far.

Fortunately, the humans studies performed to date have been unable to confirm these disturbing animal data. A single brief anaesthetic seems safe in infants. Multiple anaesthetic and surgical exposures on the other hand are different. But there may be other reasons for this than merely exposure to anaesthetic drugs. At the moment, there is no need to change current anaesthetic clinical practice or to postpone or cancel truly urgent surgeries in young children.

VÝZNAM KOFEINU V LÉČBE NEDONOŠENÝCH – SOUČASNÝ POHLED

Hanzl M.

Neonatologické oddělení Perinatologického centra IP Nemocnice České Budějovice, a. s.

Přednáška shrnuje v současnosti prokázané, nebo diskutované benefity léčby nedonošených novorozenců kofeinem. Kromě známých a prokázaných efektů na léčbu a prevenci apnoí z nezralosti a facilitaci extubace u ventilovaných novorozenců, jsou zmíněny stále častěji ve více studiích prokázané benefity v dalších oblastech. Z tohoto pohledu se v poslední době zmiňuje především příznivé ovlivnění některých časných novorozeneckých morbidit (např. BPD, PDA, ROP). V neposlední řadě pak také stále častěji diskutovaný přímý neuroprotektivní efekt kofeinu. Z klinického hlediska se to týká oblasti prevence pozdní morbidity (dětská mozková obrna, kognitivní vývoj). I když v současné době zatím disponujeme limitovanými poznatky v těchto oblastech, nelze přímý efekt na maturaci nezralého CNS rozhodně pominout. Obecně se dá říci, že i když je efektivita jednotlivých lékových forem kofeinu citrátu srovnatelná (preparáty k perorálnímu i parenterálnímu podání) lze z praktického hlediska ve fázi časné stabilizace nedonošených favorizovat preparáty parenterální. Taktéž se zdá, že obava z relativně vysokých dávek není pro naši péči zásadním problémem.

Závěr: Podání kofein-citrátu se stalo nedílnou součástí časných intervencí při stabilizaci nedonošených (často již na porodním sále). Pro tyto časné intervence je nesporně přínosná možnost parenterální aplikace.

V současnosti existuje řada důkazů o přímém neuroprotektivním vlivu na nezralou CNS.

VÝVOJ GIT A PŘECHOD KE KOJENÍ

Hempelová J.

Gynekologicko-porodnická klinika VFN v Praze

Představení týmu laktčních poradkyň ve VFN v Praze u Apolináře. Vlastní příspěvek autorky popisuje vývoj gastrointestinálního traktu v perinatálním období a přechod nedonošeného novorozence ke kojení.

NEOBVYKLÁ PŘÍČINA INTOLERANCE STRAVY

Jirkovská Z.

Novorozenecké oddělení Krajské zdravotní a. s. – Masarykovy nemocnice v Ústí nad Labem, o. z.

Předkládaný příspěvek je kazuistikou donošeného chlapce s bezproblémovou poporodní adaptací. Dva dny po porodu dochází k distenzi břicha s podezřením na volnou tekutinu v dutině břišní a objevuje se intolerance stravy. S podezřením na rozvíjející se GBS sepsi a obstrukci GIT byl přeložen na naše pracoviště. Zde dominovala distenze břicha, které bylo špatně prohatné. Proto po vstupních vyšetřeních bylo přistoupeno k provedení punkce dutiny břišní, kde byl nález hemoperitonea. Bylo rozhodnuto o konzervativním postupu a stabilizaci pacienta stran hemodynamických parametrů. Po několika transfuzích byla vzhledem k nelepšícímu se stavu provedena diagnostická laparotomie, která odhalila překvapivý nález, který byl i nadále velmi obtížně řešen.

PREVENCE KATÉTROVÝCH SEPSÍ A KREVNÍCH INFEKČÍ

Juren T.¹, Lebeda J.², Fridrichová V.¹

¹Neonatologické oddělení FN Brno

²Novorozenecké oddělení Krajské nemocnice T. Bati, Zlín

Zajištění dlouhodobé parenterální výživy se v současné neonatologii neobejde bez invazivních procedur, mezi něž patří i zajištění krevních vstupů. Protože bakteriální infekce jsou velkou hrozbou s vysokou úmrtností zvláště u předčasně narozených novorozenců, stává se prevence a eliminace katérových sepsí a krevních infekcí významnou součástí neonatologické péče. Vytvořili jsme doporučení zahrnující všechny podstatné oblasti, které se na vzniku infekce mohou podílet: Edukace a trénink ošetrovatelského personálu, surveillance, hygiena rukou a aseptické techniky při zavádění a péči o katétr, péče o katétr, výměna infuzních setů, infuzních roztoků, kohoutů a spojů, příprava infuzních roztoků a léků. Na závěr jsme shrnuli nejdůležitější principy prevence krevních infekcí.

VIRY STÁLÁ HROZBA V NEONATOLOGII

Kopřiva F.

Dětská klinika FN a LF UP Olomouc

Imunitní systém během evoluce se vyvinul do dnešní účinné struktury pod vlivem virů. Během těhotenství viry a bakterie mohou být příčinou předčasněho porodu a narození nezralého dítěte s nevyvinutým omezeně funkčním imunitním systémem. Mezi nejčastější virové infekce patří CMV. Metapneumovirus ovlivňuje vývoj vrozené imunity. Nejčastější ohrožením je infekce RSV virem, který jednak „manipuluje“ s miRNA a usnadňuje negativní vliv Rhinovirů v dalším období a vyvolává u nezralých jedinců až život ohrožující onemocnění. Jedinou ochranou je podávání Palivizumabu.

PSYCHOSOCIÁLNÍ PÉČE O RODIČE PŘI PERINATÁLNÍ ZTRÁTĚ

Kümmelová M.

Modrá pomněnka, z. s., České Budějovice

Přednáška ukáže pohled na témata, jakými jsou perinatální úmrtí z pohledu lidské důstojnosti, období perinatální ztráty (sdělení fatální diagnózy a prognózy, hospitalizace matky, důležité aspekty v psychosociální péči o rodiče, sourozence a další blízké osoby), důležitost multidisciplinárního týmu, období truchlení a sociální znovuzačlenování rodičů resp. matky do běžného života. Hlavní částí celé přednášky je vysvětlení odbornou literaturou doporučených forem psychosociální pomoci o rodinu umírajícího (zemřelého) dítěte, na to navazující výsledky vlastního výzkumu a praktických zkušeností přednášející.

CENTRUM VÝVOJOVÉ PÉČE

Lawrowská D.

Neonatologické oddělení FN Plzeň

Centrum vývojové péče Centrum Vývojové Péče je ambulantní část Neonatologického oddělení Fakultní nemocnice v Plzni. Poskytuje služby pro rizikové novorozence Plzeňského a Karlovarského kraje. Za rok jím projde zhruba 1000 pacientů, kteří zde mají více kontaktů během jedné návštěvy (neonatolog, psycholog, RHC...), a přicházejí na opakované návštěvy během roku. Pečuje se zde o děti od narození až do 6 let! Šíkula i rošťák z 26. týdne... Kazuistika týkající se chlapečka narozeného ve 26. týdnu těhotenství s porodní hmotností 850 g, ukazující jeho životní cestu od porodu až do dneška a důležitost CVP v tomto procesu. Dále spoustu fotek a videí jako důkaz.

THORACOSCHÍZA – KAZUISTIKA

Mackal'ová V., Šubíková J.

Neonatologická klinika UN Martin

Thoracoschíza je raritný typ vrozené vývojové chyby. V práci je popsána vybraná vývojová chyba, která se vyskytla na naší klinice a též stručný přehled doteraz popsaných případů ve světě. Práce pozostává z dvou částí: část teoretická a praktická. Praktická část je zpracovaná formou kazuistiky, která popisuje ošetrovatelskou starostlivost o dítě s thoracoschízou, rozdělení na předoperační, pooperační

a následnou starostlivost. Při danom type chyby sa popisuje poškodenie diaphragmy, srdca a v jednom prípade bola popísaná hypoplázia pľúc. Náš prípad je zaujímavý aj pridruženými telesnými malformáciami, čo potvrdzuje rozmanitosť poškodení pri danej raritnej vývojovej chybe.

SYSTÉMOVÉ KVASINKOVÉ INFEKCE U NEDONOŠENÝCH NOVOROZENCŮ

Mallátová N.¹, Hanzl M.²

¹Pracoviště parazitologie a mykologie Centrální laboratoře

²Neonatologické oddělení Nemocnice České Budějovice, a. s.

Epidemiologie

In vazivní kvasinkové infekce postihují novorozence s velmi nízkou (Very-Low-Birth-Weight <1500 g) a zejména s extrémně nízkou porodní váhou (ExtremelyLBW <1000 g), kde jsou třetí nejčastější příčinou pozdních septických stavů. K rozvoji infekce dochází nejčastěji mezi 2.–6. týdnem po narození. Mortalita se pohybuje okolo 30 %, u více jak poloviny přeživších dětí je však pozorováno vývojové postižení. Nejčastějším původcem jsou zastupci rodu *Candida* a to *C. albicans*, a *C. parapsilosis*. Vysoké procento nezralých novorozenců je kolonizováno lipofilními kvasinkami rodu *Malassezia*, v našich klimatických podmínkách druhem *M. furfur*. Invazivní onemocnění vyvolaná tímto druhem jsou velmi vzácná.

Rizikové faktory

Mezi rizikovými faktory jsou nejčastěji uváděny VLBW, ELBW, vaginální porod (*C. albicans*), přítomnost centrálního žilního katétru, invazivní vstupy obecně (*C. parapsilosis*) dlouhodobá léčba širokospektrými antibiotiky (zvláště cefalosporiny třetí generace) a kortikoidy, onemocnění GIT, užití H2 blokátorů. U infekcí vyvolaných *Malassezia* sp. je zásadní význam přikládán parenterální výživě s vysokým obsahem tuků. Za vysoce rizikový faktor je v obou případech považována multifokální kolonizace.

Kandidy jsou na novorozence přeneseny vertikálně z matky během porodu (*C. albicans*) nebo horizontálně ošetřujícím personálem (*C. parapsilosis*). Molekulárně geneticky byla potvrzena identita kmenů kolonizujících gastrointestinální trakt novorozenců a vyvolávajících invazivní onemocnění. Proto pravidelný monitoring sledující osídlení pacienta kandidami je považován za nezbytný. Stejně tak druhy *Malassezia* spp. kolonizují kožní povrchy rodiček i personálu.

Klinické projevy

Kandidémie je u novorozenců velice často spojena s postižením centrálního nervového systému (meningitida, vaskulitida, absces), močového traktu (nephritida, fungus ball) a oka (endofthalmitida, retinitida). Mezi vzácnější klinické projevy patří endokarditida, hepatitida, pneumonie nebo postižení kůže a měkkých tkání. Systémová infekce *Malassezia* sp. má nespecifické klinické projevy jako teplota, tachykardie, apnoe, vzácně je přítomna hepatosplenomegalie nebo intersticiální pneumonie.

Diagnostika

Základem včasné diagnostiky je pravidelný monitoring VLBW a ELBW novorozenců. Většinou se sleduje osídlení zažívacího traktu, ostatní lokality v závislosti na klinickém stavu pacienta. V případě podezření na invazivní infekci je zásadní hemokultivační vyšetření, to však může být u systémové kandidózy negativní, proto je nutné vyšetřit kultivačně a mikroskopicky i mozkomíšni mok, opakovaně moč, sekret z dýchacích cest, event. biotický materiál. Stanovení kandidového antigenu mannanu a antimannanu v séru, event. moku, stanovení 1,3- β -D-glukanu v séru, molekulárně diagnostické metody slouží pouze jako pomocné metody. Pro průkaz *Malassezia* sp. je nutné obohatit kultivační media tukovou složkou. Běžný Sabouraud agar je možné pře-

vrstvit sterilním olivovým olejem, hemokultivační medium doplnit kys. palmitovou nebo olovovým olejem. Znamená to myslet na možnost infekce *Malassezia* spp. již v době založení kultivace. K dispozici jsou i selektivní a diagnostická media (Dixon medium, chromogenní media). V ČR zatím distribuována nejsou. Mikroskopický obraz tohoto druhu je specifický, může nám v diagnostice výrazně pomoci.

Léčba

Profylaxe je doporučena u ELBW novorozenců v centrech s častějším výskytem invazivních kandidových infekcí. Za optimální je považován flukonazol vzhledem ke své dobré penetraci do tkání, moče i mozkomíšniho moku (80 % plasmatických hladin), navíc antimykotikum se akumuluje v kůži, podkoží a sliznicích. Doporučená dávka jsou 3–6 mg/kg/den v intervalu 72–24 hodin v závislosti na věku novorozence. U VLBW novorozenců je doporučena individuálně v závislosti na klinickém stavu novorozence a přítomnosti rizikových faktorů (např. při zavedení centrálního žilního katétru, dlouhodobé léčbě antibiotiky, multifokální kolonizaci apod.) a epidemiologické situaci daného centra.

Lékem volby u neonatálních kvasinkových infekcí je flukonazol v dávce 12 mg/kg/den (nasyčovací dávka 25 mg/kg) v intervalu závislém na věku novorozence. Další terapeutickou možností je amphotericin B deoxycholát v dávce 1 mg/kg/den (pokud nejsou postiženy ledviny) nebo liposomální amphotericin B v dávce 5 mg/kg/den, ten však není v ČR k dispozici. Echinokandiny se mohou uplatnit v léčbě invazivní kandidózy, druhy *Malassezia* spp. citlivé k echinokandinům nejsou.

Sdělení je doplněno kazuistikou výsledky pětiletého sledování výskytu *Malassezia* spp. u předčasně narozených novorozenců Perinatologického centra intenzivní péče Nemocnice Č. Budějovice, a. s. (regionální centrum pro JČ kraj a část kraje Vysočina). Centrum ročně přijme do péče okolo 2800 novorozenců, podíl novorozenců s váhou pod 2500 g činí 15–15,5 %. Kolonizováno kvasinkou *Malassezia* spp. je víc jak 50 % ELBW novorozenců a + 15 % VLBW novorozenců. V 94 % byl kmen dourčen jako *Malassezia furfur*.

Literatura – výběr.

Arsenault AB. Neonatal Candidiasis: New Insights into an Old problem at a unique host-pathogen Interface. Curr Fungal Infect Rep. 2015; 9(4):246–252.

Botero-Calderon B., Benjamin DK. Jr., Cohen-Wolkowicz M. Advances in the treatment of invasive neonatal candidiasis. Expert Opin Pharmacother. 2015 May; 16(7):1035–1048.

Hope WW., Castagnola E., Groll AH., et al. ESCMID* guideline for the diagnosis and management of Candida diseases 2012: prevention and management of invasive infections in

neonates and children caused by Candida spp. Clin Microbiol Infect. 2012; 18 (Suppl. 7):38–52.

Kelly MS., Benjamin DK. Jr., Smith PB. The Epidemiology and Diagnosis of Invasive Candidiasis Among Premature Infants. Clin Perinatol. 2015 Mar; 42(1):105–117.

Liebovitz E. Strategies for the Prevention of Neonatal Candidiasis. Pediatrics and Neonatology 2012; 53: 83–89.

Pappas PG., Kauffman CA., Andes DR., et al. Clinical practice guideline for the management of candidiasis: 2016 Update by the Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis. 2016; 62:409–417.

TUKY VE VÝŽIVĚ NOVOROZENCŮ

Malý J.

Dětská klinika LF UK a FN Hradec Králové

Lipidy představují energeticky nejhodnotnější součást enterální i parenterální výživy facilitující metabolismus a využití proteinů

i sacharidů. Biochemicky se jedná o velmi různorodou skupinu látek, zasahující do celé řady procesů v živém organismu. Kromě toho, že na lipidy nazíráme jako na základní stavební součást buněčných membrán, mají dále význam ve vývoji centrální nervové soustavy, plic a sítnice, jsou nezbytně nutné pro vstřebávání vitamínů, mají významný imunomodulační efekt a v neposlední řadě se podílí na regulaci vývoje metabolických cest ovlivňující dlouhodobé zdraví. Nejhodnotnější a pro člověka nenahraditelnou (esenciální) složkou lipidů jsou polynenasycené mastné kyseliny s dlouhým řetězcem (LC-PUFA) – kyselina linolová (ω -6) a alfa-linolenová (ω -3), ze kterých následně dochází k syntéze dalších LC-PUFA.

Mateřské mléko je komplexní bioaktivní významně měnlivou tekutinou. Tuky v něm představují 45–60 % celkového energetického obsahu s průměrnou (ale velmi variabilní) koncentrací 3,8 g/100 ml. Biochemicky jde v 98 % o triacylglyceroly, dále di a monoglyceroly, volné mastné kyseliny, fosfolipidy, sfingolipidy a cholesterol. Složení tuků (a zastoupení více než 200 volných mastných kyselin – dominantně kyselina palmitová, kyselina olejová a linolová) v mateřském mléce je významně ovlivněno řadou faktorů, jako jsou fáze laktace, dietní zvyklosti matky, její zdravotní stav nebo například genetické vlivy. Lipidy jsou do vodné složky emulze mléka sekretovány mléčnou žlázou všech savčích druhů ve formě tukových mléčných globulí (FMG) s velmi komplexní strukturou membrány (FMGM) obsahující fosfolipidy, cholesterol a specifické proteiny. Proč v průběhu milionů let evoluce došlo k vytvoření takto složité submikroskopické struktury lipidů v mléce ještě zdaleka není zcela jasné, nicméně je patrné, že FMG a FMGM mají význam na celé řadě procesů od trávení a resorpce, přes utilizaci až po metabolické důsledky. Bohužel, běžné rutinní zpracování mléka (chlazení, ohřev, pasterizace...) pro potřeby nedonošených dětí může významně alterovat s uspořádáním FMG a FMGM. Ve sdělení jsou dále zdůrazněna rizika nedostatku lipidů ve výživě novorozenců, limity našich současných znalostí a možnosti potenciálních kroků vedoucích ke zlepšení zdravotního stavu dětí prostřednictvím adekvátní výživy.

OD MIGRACE K FUNKCI. (MOLEKULÁRNÍ MECHANISMY ŘÍDÍCÍ FINALIZACI DIFERENCIAČNÍCH PROCESŮ CNS)

Mourek J.

Fyziologický ústav 1. LF UK Praha

Navazujeme na naše předcházející sdělení (Mourek 2015, 2016) o maturačních procesech v CNS a o realitě a možnostech vulnerability těchto procesů. Jestliže je neuron po migračním procesu již správně lokalizován, tak k tomu, aby byl plně funkční a zapojen do příslušných okruhů a drah, musí dojít k řadě dalších významných diferenciačních (maturačních) dějů. Na prvním místě (pořadí je zde ale voleno jen pro přehlednost – procesy probíhají simultánně) se bude jednat o dozrání vlastní neuronální membrány. Ta má totiž naprosto zásadní vliv na budoucí životnost a funkčnost, protože je nositelem převážné většiny funkčních proteinů (kanály, enzymy, receptory ...). Membrána se mění v několika dimenzích: především je to složka mastných kyselin. Během maturace dochází k výraznému zvýšení podílu polyenových mastných kyselin PUFA-omega 6 a 3. V kortexu savců, včetně člověka, dosahuje např. podíl kyseliny arachidonové 10, dokosahexaenové až 20! %. Jejich význam jak pro fluiditu, ale i pro strukturalizaci membrány, je zásadní. Hlavice, tj. hydrofilní část – i zde dochází ke změnám, které ale nejsou tak významné a o biologickém významu těchto změn se spíše vedou spory. V membráně dochází rovněž k lokálním změnám, např. „nahustění cholesterolu“ apod. Glycerolová a fosfátová komponenta změnám nepodléhá. Na maturaci membrán navazuje „nidace“ funkčních proteinů. Vyjádřeno procentuálně lze prokázat, že např. nárůst DHA v membráně přesně koreluje s nárůstem aktivity Na⁺-K⁺-ATPázy

(základního enzymu odpovědného za polarizaci neuronální membrány). Paralelně s těmito procesy musí být současně zajištěn adekvátní energetický přísun (zdroj), tj. přítomnost a aktivita mitochondrií a s tím související i optimalizace energetických zdrojů. Následuje pak růst axonů, dendrifikace, synaprogenese a finálně produkce příslušných neurotransmiterů. Růstové faktory, především BDNF, ale i další, určují vlastní růst, chemokiny na kratší vzdálenosti, „lešení“ Schwannových buněk pak na delší vzdálenosti, směr. Jedná se tedy o velmi náročnou souhru v prostoru a čase, souhru vzájemných interakcí, zpětných vazeb i útlumových dějů, kde i drobná narušení mají své reálné důsledky. Za zmínku stojí určitě řada teoretických i klinických prací (zkušeností), že i krátkodobý nutriční stres, ale i deficit fyziologických stimulů, tak nutných pro synaptogenesi a kreaci fyziologických sítí, se lehce promítnou do některé z fází vývojových programů vlastní maturace.

Závěrem se zmiňujeme o náročnosti myelinizačních procesů i o zapojení jednotlivých neuronálních skupin do funkčních sítí a okruhů.

Mourek J.: Neonatol. listy 2016; 22, p. 8–9

Mourek J.: Neonatol. listy 2016; 22, p. 24–26

PREVENCE PORANĚNÍ KŮŽE U NEZRALÝCH NOVOROZENCŮ

Neradová P.

VFN v Praze

V této prezentaci jsem se zaměřila na prevenci poškození kůže u nezralých novorozenců

na JIP. Tato poranění vznikají používáním přístrojů a předmětů, zajišťujících podporu základních životních funkcí, v souvislosti s extrémní citlivostí pokožky nedonošenců. V této práci charakterizují nejčastější typy poranění kůže a možnosti využití materiálů vlhkého hojení ran v prevenci.

Na trhu se objevují nové materiály pro prevenci i hojení ran, které svou strukturou a vlastnostmi se snaží vyhovět charakterům poranění, které jsou specifické pro nezralé novorozence. Kontrolovaným testováním ověřujeme účinnost jednotlivých materiálů, sbíráme zkušenosti s jejich použitím.

Výsledkem našeho snažení předejít vzniku ran u nezralých novorozenců je zavedení postupů použití preventivních materiálů. Například k prevenci tlakových lézí jsme začali používat silikonová pěnová krytí s lehkou adhezí (dříve hydrokoloidní materiály), k ošetření ragád a exkoriací úspěšně využíváme hydrogely, k prevenci poranění kůže při odstraňování náplastí se nám osvědčil odstraňovač adheziv nebo místo běžné náplastí používáme adheziva na bázi silikonu.

Hlavním smyslem je sbírat a předávat zkušenosti s využitím aktuálně dostupných materiálů k prevenci a systematizovat přístupy k prevenci poranění kůže nezralých novorozenců tak, aby k nim nedocházelo nebo se jejich rozsah alespoň minimalizoval.

IMPROVING THE ENTERAL NUTRITION IN THE PREMATURE INFANT – FEEDING WITH HUMAN MILK DURING NEONATAL INTENSIVE CARE

Öhlund I.

Pediatric dietician, Umeå University hospital, Umeå Sweden

Medical improvement in neonatal intensive care has led to increased survival of preterm infants, especially those extremely premature born (< 28 weeks of gestation) (1, 2). However, postnatal malnutrition, poor growth and poor neurological development are remaining problems in

these infant (3-8). During care at the neonatal intensive unit (NICU) enteral nutrition is gradually increased [6]. Mother's own milk is the preferred basis of enteral nutrition. The milk contains several biological factors important for growth and brain development, but does not alone cover the exceptionally high nutrient requirements of preterm infants. Therefore, fortification of the breast milk is needed to increase the content of protein, energy and micronutrients (9). The presence of breast milk banks and breastfeeding support at most neonatal intensive care units in Sweden (10), has made it possible to provide breast milk to preterm infants, either own mother's milk or donor milk during hospital care (5). Unfortunately, there has been a decline in breastfeeding rate in preterm infants at discharge from neonatal units in Sweden from 2004 to 2013 (11). The content of energy and macronutrients differs within and between mothers and changes over time (5). Information about energy and macronutrient contents of the milks is therefore desirable to avoid risk of undernutrition as well as overnutrition of the preterm infant. Most Swedish neonatal intensive care units routinely analyze breast-milk for macronutrient content in order to determine the adequate amount of human milk fortifiers. To provide the preterm infants with high quality breastmilk and support breastfeeding at discharge early information to mothers how to initiate lactation and expressing breast-milk is necessary. This information should be given within 6 hours after delivery or earlier (12).

At the NICU in Umeå, Sweden, analysed contents of energy and macronutrients, daily weight and weekly length and head circumference is measured are typed into a software programme (www.Nutrium.se). Data on mothers own milk, donor milk and anthropometrics is used for the daily computer based nutrition calculations. The calculations and prescriptions of all parenteral and enteral nutrition (breastmilk, formula, fortifications and supplements) blood products and medical fluids and products is performed by the neonatologist bedside. In the software, growth and nutrient intake are compared to references.

References

1. Serenius F., Sjors G., Blennow M., Fellman V., Holmstrom G., Marsal K., Lindberg E., Olhager E., Stigson L., Westgren M., Kallen K. EXPRESS study shows significant regional differences in 1-year outcome of extremely preterm infants in Sweden. *Acta Paediatr.* 2014; 103(1): 27-37.
2. De Curtis M., Rigo J. The nutrition of preterm infants. *Early Hum Dev.* 2012; 88 Suppl 1: S5-7.
3. Hay W. W. Early postnatal nutritional requirements of the very preterm infant based on a presentation at the NICHD-AAP workshop on research in neonatology. *J Perinatol.* 2006; 26 Suppl 2: S13-8.
4. Breslau N., Paneth N. S., Lucia V. C. The lingering academic deficits of low birth weight children. *Pediatrics.* 2004; 114(4): 1035-40.
5. Stoltz Sjöström E., Öhlund I., Tornevi A., Domellöf M. Intake and macronutrient content of human milk given to extremely preterm infants. *J Hum Lact.* 2014; 30(4): 442-9.
6. Stoltz Sjöström E., Lundgren P., Öhlund I., Holmstrom G., Hellstrom A., Domellöf M. Low energy intake during the first 4 weeks of life increases the risk for severe retinopathy of prematurity in extremely preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2016; 101: F108-13.
7. Johnson S., Evans T. A., Draper E. S., Field D. J., Manktelow B. N., Marlow N., Matthews R., Petrou S., Seaton S. E., Smith L. K., Boyle E. M. Neurodevelopmental outcomes following late and moderate prematurity: a population-based cohort study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2015; 100(4): F301-8.
8. Holsti A., Adamsson M., Hagglof B., Farooqi A., Serenius F. Chronic Conditions and Health Care Needs of Adolescents Born at 23 to 25 Weeks' Gestation. *Pediatrics.* 2017; 139(2).
9. Kuschel C. A., Harding J. E. Multicomponent fortified human milk for promoting growth in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004(1): CD000343.

10. Omarsdottir S., Casper C., Akerman A., Polberger S., Vanpee M. Breastmilk handling routines for preterm infants in Sweden: a national cross-sectional study. *Breastfeed Med.* 2008; 3(3): 165-70.
11. Ericson J., Flacking R., Hellstrom-Westas L., Eriksson M. Changes in the prevalence of breast feeding in preterm infants discharged from neonatal units: a register study over 10 years. *BMJ Open.* 2016; 6(12): e012900.
12. Wilson E., Edstedt Bonamy A. K., Bonet M., Toome L., Rodrigues C., Howell E. A., Cuttini M., Zeitlin J., Group E. R. Room for improvement in breast milk feeding after very preterm birth in Europe: Results from the EPICE cohort. *Matern Child Nutr.* 2017.

CAN WE REDUCE SEVERE IVH IN PREMATURE INFANTS? SELECTIVE PROPHYLACTIC APPROACH

Plavka R.

Gynekologicko-porodnická klinika VFN a 1. LF UK v Praze

General Faculty Hospital and 1st Faculty of Medicine, Charles University in Prague

Severe forms of IVH have a serious impact on outcome of extremely preterm infants and the incidence is still relatively high depending on sample of population. The fluctuation of cerebral blood flow on a background of immature germinal matrix structures are the major and most frequent pathogenesis factors in preterm infants. The severe IVH prophylaxis may be managed due to optimum delivery room stabilization including placental transfusion and special postnatal management treatment in NICU with scrupulous CO₂ stability and indomethacin selective treatment in the most risky infants with high predictive screened value.

PHARMACOTHERAPY FOR PDA

Pokorná P.^{1,2,3}

¹Gynekologicko-porodnická klinika VFN a 1. LF UK v Praze,

²Farmakologický ústav 1. LF UK a VFN v Praze,

³Intensive Care and Department of Pediatric Surgery, Erasmus MC – Sophia Childrens Hospital, Rotterdam, the Netherlands

Spontaneous closure of PDA depends on gestational age, postnatal age and the presence of RDS. Two key factors play a role regarding spontaneous and/or pharmacology closure of PDA – prematurity and prostaglandins. Constriction of the ductus in a term infant leads to hypoxia in the vessel walls vasa vasorum, leading to remodeling and total closure. As there are no vasa vasorum in extremely premature infants, there must be total cessation of blood flow before anatomic remodeling can occur. Compared to near-term babies, ELBW babies are less likely to have early functional closure due to: decreased sensitivity to oxygen, relative lack of vasa vasorum, so there is lower PDA muscular tension when exposed to comparable low oxygen concentrations, increased sensitivity to PGE₂ or Nitric Oxide (PDA dilators), and they have a longer time to anatomic closure after functional closure. Vasodilator drugs such as prostaglandins, especially PGE₂, play a major part in maintaining patency of the ductus during fetal and neonatal life. Inhibition of prostaglandin synthesis, through inhibition of the enzyme cyclooxygenase, results in constriction of the ductus. Both isoforms of cyclooxygenase (COX-1 and COX-2) are expressed in the ductus, and nonselective cyclooxygenase inhibitors (e.g., indomethacin and ibuprofen) cause constriction of the ductus. So far very diverse treatment approaches are used ranging from prophylactic, early-presymptomatic, therapeutic and

late therapeutic. Literature data on drug efficacy and safety are reported: *Indomethacin* (oral, iv) – oral dosing ineffective, iv formulation has to be administered over at least 30 minutes to limit the effects on CNS, GI, and renal blood flow (moderate renal side effects). *Ibuprofen* (oral, iv) – PO dose = IV dose (infuse over 15 minutes) is not compatible with TPN (mild renal side effects). *Paracetamol* (oral, iv) – PO dose = IV dose (infuse over 15 minutes), oral ibuprofen and paracetamol are available in a formulation that may be used in young infants and no differences between treatments (PDA closure 70–76%) were concluded. In 2017, intravenous *Ibuprofen* is the preferred drug in most NICUs due to the best documented success and good toxicity profile however data are limited. The use of Intravenous *Paracetamol* is increasing, especially in cases of *Ibuprofen* failure (and both are high cost drugs). Despite very limited data, oral *Ibuprofen* and oral *Paracetamol* are future alternatives.

LEHKOMYSLNÝ POROD DOMA A NÁSLEDNÁ PÉČE O NOVOROZENCE V PORODNICI

Procházková K.

Gyneologicko-porodnická klinika VFN v Praze

Po porodu v domácím prostředí, kdy maminky nepředpokládají žádné komplikace, které se ale mohou vyskytnout, vyhledávají lékařskou a sesterskou pomoc v porodnici. V přednášce zazní 2 kazuistiky, které tuto situaci popisují. V prvním případě se jedná o novorozence s adnatní sepsí, druhý případ popisuje syndrom dechové tísně novorozence a těžkou hyperbilirubinémii.

SLEDOVÁNÍ RIZIKOVÝCH NOVOROZENCŮ V CENTRU KOMPLEXNÍ PÉČE VFN V PRAZE

Raušová P.

Gyneologicko-porodnická klinika VFN v Praze

Centrum komplexní péče pro děti s perinatální zátěží KDDL VFN v Praze působí úspěšně již 7. rokem a jeho cílem je následná dlouhodobá péče o děti s různými typy perinatální zátěže. Převážnou většinu našich malých pacientů tvoří děti narozené předčasně. Důraz klademe na komplexní a individuální posouzení potřeb pacienta a včasný záchyt a ovlivnění – zmírnění morbidit související s jeho perinatálním postižením. Tato péče je v první fázi zajištěna pediatrem se zkušeností v neonatologii. V indikovaných případech doporučujeme péči pediatrických specialistů působících na KDDL, dále poskytujeme i péči klin. Psychologů a pedopsychiatra. Významnou součástí našeho centra je i strukturovaná a cílená fyzioterapeutická intervence (RHB lékařka, fyzioterapeutky se znalostí několika RHB metod, ergoterapeutka, klin. logopedka, speciální pedagožka a respirační fyzioterapeutka). CKP spolupracuje úzce s neonatologickými odděleními z Prahy a okolí a samozřejmě s jednotlivými odděleními KDDL VFN, kde je možné v případě nutnosti léčby nebo komplikovanějších vyšetření naše pacienty hospitalizovat. Spolupracujeme rovněž s Centrem provázení KDDL, které poskytuje rodinám našich pacientů psychosociální podporu v často tíživých situacích. Z našich zkušeností vyplývá, že tato komplexní péče je pro pacienty a jejich rodiny velmi přínosná a ve své komplexnosti jedinečná v celostátním měřítku.

RANÁ PÉČE JAKO PREVENTIVNÍ PODPORA VÝVOJE DĚTÍ S RIZIKEM PORUCHY DALŠÍHO VÝVOJE

Samcová, P., Karvánková, P.

Středisko rané péče SPRP, pobočka České Budějovice

Včasná stimulace dítěte je zaměřena na správný vývoj mozku, takzvané síťování, které je klíčové pro další příjem informací. Vzhledem k plasticitě mozku je podpora nezbytná zvláště v prvních měsících života. **S tím souvisí nabízení vhodných vjemů jako prevence vzniku následných komplikací u novorozenců s nízkou porodní váhou.** Kontinuita péče rodičů novorozenců, kteří odcházejí z neonatologického oddělení, je zajištěna kromě sledování ve vývojové ambulanci i propojeností medicínské a sociální péče. Klíčový pracovník Neonatologického oddělení v Nemocnici v Českých Budějovicích a. s., který velmi dobře zná dané prostředí a je v denním kontaktu s rodiči, je informuje o možných službách rané péče. Záchytným pracovištěm je Společnost pro ranou péči, pobočka České Budějovice pro děti se zrakovým a kombinovaným postižením, která má spádovou oblast celé jižní Čechy a část Kraje Vysočina. Po zjištění potřeb rodiny a dítěte kontaktuje rodinu na vhodného poskytovatele rané péče.

S ohledem na dlouhodobou spolupráci mezi našimi organizacemi 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.“ Právě podpora celé rodiny v tomto okamžiku je velmi důležitá, včetně stimulace dítěte vhodnými hračkami a pomůckami, které si rodina může zapůjčit. Rodina se stává klientem rané péče, získá svého poradce, který je s nimi v úzkém kontaktu a v domácím prostředí probíhají jednou za měsíc osobní konzultace. Rodina se rovněž může zúčastnit odborných seminářů, pobytů pro rodiny i svépomocných skupin rodičů. Má k dispozici psychologa střediska i instruktora stimulace zraku a další odborníky na základě potřeb rodiny.

Spolupráce probíhá od roku 2016, k říjnu 2017 prošlo ranou péčí 35 dětí a dalších 5 rodin žádá o službu.

Ukázku dobré praxe budeme demonstrovat na osobním příběhu současné klientské rodiny.

VÝSLEDKY PÉČE O EXTRÉMNĚ NEZRALÉ NOVOROZENCE V ČESKÉ REPUBLICE

Smíšek J., Plavka R.

Česká Neonatologická Síť, Gyneologicko – porodnická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod a cíl: Česká perinatologická centra intenzivní péče v roce 2015 vytvořila Českou neonatologickou síť v rámci mezinárodní neonatologické sítě eNewborn. Základním kamenem této sítě je databázový systém, do kterého se zadávají data o skupině vysoce rizikových novorozenců (pod 32. gestační týden a/nebo pod 1500 g porodní hmotnosti). Cílem práce bylo s použitím těchto dat stanovit přežití a neonatální morbiditu u extrémně nedonošených novorozenců narozených mezi 22. a 27. gestačním týdnem v České republice.

Metodika: Hodnocení dat z databáze eNewborn o mortalitě i morbiditě do propuštění z let 2015 a 2016.

Výsledky: V letech 2015 až 2016 bylo hodnoceno 75 živě narozených dětí ve 22. až 23. gestačním týdnu, 274 ve 24. až 25. gestačním týdnu a 379 ve 26. až 27. gestačním týdnu. Jejich úmrtnost byla 77% ve 22. až 23. gestačním týdnu, 30% ve 24. až 25. gestačním týdnu a 11% ve 26. až 27. gestačním týdnu. Při propuštění z nemocnice mělo 20% přeživších dětí diagnostikovan střední nebo těžký stupeň bronchopulmonální dysplázie (BPD), 13 % prodělalo závažný stupeň nitrokomorového krvácení (IVH 3–4) a 8% mělo závažný stupeň retinopatie nedonošených (ROP > 3). Kombinovaný outcome složený ze závažného stupně BPD a smrti činil v celé skupině 43%, ale jeho výše i zastoupení jednotlivých morbidit významně stoupalo s klesajícím gestačním stářím.

Závěr: Celostátní výsledky péče o skupinu extrémně nezralých novorozenců poukazují na heterogenitu této skupiny kde je riziko úmrtí i závažných komplikací nejsilněji spojeno s klesajícím gestačním týdnem.

TŘESENÍ S MIMINKEM MŮŽE BÝT I SMRTELNÉ. VĚDĚLI JSTE TO?

Stejskalová V.

Dětská klinika JIRP pro novorozence, Fakultní nemocnice Hradec Králové

Pláč je v prvních měsících života dítěte jediným způsobem komunikace. Pomocí pláče nám novorozenec/kojenec dává najevo, že něco potřebuje. Pro každého rodiče je ale náročné dětský pláč snášet a dešifrovat jeho význam v dané situaci. Pokud se připojí únava a stres, může se stát, že rodič přestane ovládat své emoce a zatřepe s dítětem, aniž by tušil, že je to pro dítě životu nebezpečné. Zatřesení s miminkem sice někdy vede k jeho utišení, ale daň, kterou za to dítě i rodič zaplatí, je neúměrně vysoká.

Touto přednáškou chci upozornit na problém syndromu třeseného dítěte, zmínit příznaky, prevenci a kazuistikou všem přiblížit, že se to týká nás všech.

MOŽNÉ ZDROJE A CESTY PŘENOSU INFEKCE NA NEONATOLOGICKÉM ODDĚLENÍ

Šípová I.

Pracoviště epidemiologie Nemocnice České Budějovice, a. s.

Novorozenec je extrémně vnímavý k nákazám. K propuknutí infekce stačí velmi nízká infekční dávka. V procesu šíření nákazy se jako zdroj může uplatnit každá osoba, která se dostává do těsné blízkosti dítěte. Zdravotnický personál je obvykle velmi dobře edukován v provádění preventivních opatření – především v hygienické dezinfekci rukou. K dispozici jsou alkoholové přípravky nejčastěji na bázi etanolu nebo propanolu, popř. kombinaci obou. Přípravky mají rozdílné složení – liší se množstvím účinné dezinfekční složky a přídatnými látkami. Právě přídatné látky včetně barviv mohou být příčinou alergií. Všechny přípravky určené k hygienické dezinfekci rukou jsou určeny pro neporušenou zdravou kůži.

Zdravotníci pracovníci podstupují vstupní a periodické lékařské prohlídky, při kterých by měl být kladen důraz i na zjišťování možných kožních alergií a onemocnění kůže. Na novorozeneckých odděleních provádí svou praxi i řada studentů, kteří se pohybují na oddělení krátkodobě, často bez zažitých hygienických návyků a bez důkladných vstupních lékařských prohlídek.

Přinášíme kazuistiku výskytu kožních stafylokokových infekcí u donošených dětí narozených císařským řezem způsobených bakterií

Staphylococcus aureus s produkcí exfoliatinu A. Jako zdroj nákazy se nám díky multioborové spolupráci podařilo rychle identifikovat studentku, která na oddělení prováděla svoji praxi. Při pobytu v nemocničním prostředí se jí výrazně zhoršil již dříve diagnostikovaný kožní atopický ekzém. Přes veškerou snahu ze strany nemocnice, fakulty, registrující praktické lékařky i samotné dívky se nepodařilo docílit dekolonizace její pokožky. Studentka tak na konci 2. ročníku ukončila své studia na Zdravotně sociální fakultě Jihočeské univerzity.

Autorka ve svém sdělení dále upozorňuje na aktuální rizika zavlečení infekcí z komunitního prostředí – především dávivého kašle, spalniček a hepatitidy typu A.

POUŽITÍ KONTINUÁLNÍHO MONITOROVÁNÍ GLUKÓZY U NOVOROZENCŮ DIABETICKÝCH MATEK

Tabery K.¹, Černý M.¹, Zoban P.¹, Štechová K.²

¹Novorozenecké oddělení s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika

²Interní klinika 2.LF UK a FN Motol

Novorozenci diabetických matek patří mezi děti s vysokým rizikem výskytu hypoglykémie časně po porodu i v dalších dnech života. Současná mezinárodní schémata vyšetřování jsou poměrně invazivní. Kontinuální měření hladiny glukózy pomocí intersticiálního senzoru (CGM) je u dětských a dospělých diabetiků ověřená metoda. U novorozenců je CGM v zahraničí používáno při studiích zaměřených na hypoglykémii. Na našem pracovišti jsme CGM použili po předchozích dobrých zkušenostech jako primární nástroj kontroly glykemické adaptace u dětí diabetických matek. CGM je dle našich výsledků bezpečný při prevenci novorozenecké hypoglykémie. V našem souboru je doposud zhodnocených 32 dětí. Za celkem 3210 hod CGM (median délky monitorace 91 hod) jsme zaznamenali 33 epizod nízké hladiny glukózy u 13 dětí (40,6 %). Z těchto 33 epizod se potvrdily 3 (9 %), v obou případech se jednalo o hypoglykémii po 24 hodině života, kdy se ani podle nejprůběžnějšího screeningu hypoglykémie rutinně nevyšetřuje. Nezaznamenali jsme žádnou falešně negativní hypoglykémii.

Podpořeno projektem (Ministerstva zdravotnictví) koncepčního rozvoje výzkumné organizace 00064203 (FN Motol).

HERPES GENITALIS A PROFYLAXE NOVOROZENECKÉ INFEKCE

Zach J.

Novorozenecké oddělení Thomayerovy nemocnice, Praha

Novorozenecká infekce způsobená herpes simplex virem (HSV) je málo časté (incidence 0,1–0,29 %), ale závažné a potencionálně devastující onemocnění spojené s vysokou mortalitou (29%) a postinfekční morbiditou (41 %). Nejčastější nákaza je intrapartální (> 85%). Riziko vzniku novorozenecké infekce za porodu závisí na typu mateřské infekce, množství a typu mateřských anti HSV protilátek, délce odtoku plodové vody, způsobu porodu a integritě kožní a slizniční bariéry novorozence. Nejvyšší riziko představuje primoinfekce ve III. trimestru, zejména pak v posledních 6ti týdnech před porodem. Snížení rizika přenosu a vzniku novorozenecké HSV infekce je možné virovou supresí v těhotenství a před porodem, císařským řezem a profylaxí u novorozence.

Terapie v těhotenství:

- primoinfekce
 - aciclovir 3 x 400 mg p.o. 7–10 dní
 - valaciclovir 2 x 500 mg p.o. 7 dní
- rekurentní infekce
 - aciclovir 3 x 400 mg p.o. 5 dní
 - valaciclovir 2 x 500 mg p.o. 3 dny
- profylaxe při recidivující infekci
 - aciclovir 3 x 400 mg p.o. od 36.t.t. do porodu

Indikace porodu císařským řezem:

- a) symptomatická primoinfekce 6 týdnů před porodem a za porodu
- b) symptomatická rekurentní infekce za porodu

Doporučený postup v případě asymptomatických novorozenců matek se symptomatickým herpes genitalis za porodu:

- a) při pozitivní anamnéze recidivujícího herpes genitalis
 - u novorozence ve stáří 24–48 hodin provést vyšetření HSV PCR z krve, moče a slizničních stěrů.
 - při negativitě těchto PCR vyšetření z krve, moče a stěrů – observace dítěte s následným možným propuštěním.
 - při pozitivitě PCR vyšetření z krve, moče nebo stěrů je indikované biochemické, cytologické a PCR HSV vyšetření z mozkomíšního moku a vyšetření sérového ALT. Současně je nutné zahájit léčbu aciclovirem (60 mg/kg/den i.v. rozděleno do 3 dávek á 8 hodin)
 - při negativních výsledcích vyšetření mozkomíšního moku a asymptomatickým průběhem je doporučená délka terapie aciclovirem 10 dní.
 - při pozitivních výsledcích vyšetření je délka terapie takto potvrzené infekce minimálně 14 resp. 21 dní.
- b) při negativní anamnéze recidivujícího herpes genitalis
 - provedení mateřské typové specifické sérologie k diagnostice typu infekce.
 - u novorozence ve stáří 24–48 hod. provést vyšetření HSV PCR z krve, moče, slizničních stěrů, cytologické, biochemické a PCR vyšetření z mozkomíšního moku, sérového ALT. Současně zahájit terapii aciclovirem.
 - potvrzená mateřská primoinfekce či primoatka nonprimární infekce a současně:
 - negativní výsledky vyšetření novorozence – terapie aciclovirem 10 dní.
 - pozitivní výsledky vyšetření novorozence – terapie aciclovirem 14–21 dní.
 - potvrzená mateřská rekurentní infekce a současně:
 - negativní výsledky všech vyšetření novorozence – ukončit terapii aciclovirem.
 - ostatní případy – postup dle bodu a).

POSTERY

NEONATÁLNÍ STRUMA

Astalošová T., Polanský T., Janec P.

Novorozenecké oddělení Masarykovy nemocnice v Ústí nad Labem

Autoři prezentují kazuistiku donošené holčičky s neonatální strumou, jejíž příčinou byla Graves-Basedowova choroba matky. Shrnují nejen diagnostiku, klinický stav holčičky a průběh na novorozeneckém oddělení, ale i další sledování v ambulantní péči.

oligosacharidů a potenciálního využití HMO ve snížení rizika vzniku NEC.

MOLEKULÁRNĚ-GENETICKY PODMÍNĚNÝ KONGENITÁLNÍ HYPERINZULINISMUS

Čepišáková T., Malý J., Kokštejn Z.

Dětská klinika LF UK a FN Hradec Králové

Klíčová slova: kongenitální hyperinzulinismus (CHI), mutace ABCC8 genu, specifická léčba (Octreotid)

Kazuistika: Kongenitální hyperinzulinismus je skupina klinicky, geneticky a morfolologicky odlišných onemocnění, která jsou charakterizována neregulovanou nadměrnou sekrecí inzulínu z β -buněk pankreatu. Dosud bylo identifikováno 11 genů (ABCC8, KCNJ11, GLUD1, HADH1, SLC16A1, UCP2, HNF4A, HNF1A, GCK, HK1, PGM1), jejichž mutace vedou ke vzniku CHI. Nejčastější formy onemocnění jsou způsobeny mutacemi v genech ABCC8 (45%) a KCNJ11 (5%) – tyto geny kódují podjednotky K-ATP kanálu na membráně β -buněk pankreatu a řadí se mezi tzv. kanálopatie. Hlavním diagnostickým kritériem onemocnění je průkaz vysoké hladiny inzulínu ($\geq 1\text{--}2\text{ mU/l}$) a/nebo C-peptidu ($\geq 0.2\text{ nmol/l}$) ve vzorku krve odebraném v okamžiku hypoglykémie (spontánní nebo vyprovokované) – tzv. „kritický vzorek“, a lačná nebo postprandiální neketotická hypoglykémie v reakci na krátkodobé hladovění (tj. během 1–2 hodin po krmení). Zlatým standardem je molekulárně-genetické vyšetření, které umožní stanovit nejen typ mutace, ale v některých případech pomůže i v nastavení správné léčby (Laboratoř molekulární genetiky Pediatrické kliniky II. LF UK a FN v Motole v Praze, web: <http://www.lmg.cz>). Lékem první volby je analog K-ATP kanálu Diazoxid, lékem druhé volby somatostatinový analog Octreotid. V případě selhání farmakologické léčby je indikována léčba chirurgická, spočívající v parciální nebo totální/subtotální pankreatektomii. Rozsah operace je stanoven na základě zobrazení Fluorin 18 L-3,4-dihydroxyfenylalanin pozitronovou emisní tomografií. Prognóza závisí na typu mutace, charakteru postižení pankreatu (difúzní/ ložiskové) a počtu/ závažnosti proběhlých hypoglykemií. Prezentace popisuje případy tří donošených eutrofických novorozenců s CHI na molekulárně-genetickém podkladě, který jsme diagnostikovali na Dětské klinice za posledních pět let, ve všech případech na základě mutace ABCC8 genu.

NÁRODNÝ REGISTER PERINATÁLNEJ ASFYXIE, HYPOXICKO-ISCHEMICKEJ ENCEFALOPATIE (HIE) A CELOTELOVEJ RIADENEJ HYPOTERMIE PRI HIE – PRVÝ ROK EVIDENCIE NA SLOVENSKU

¹Demová K., ²Rosol'anková M.

¹Neonatologická klinika FNŠP Nové Zámky

²Neonatologická klinika intenzívnej medicíny DFNSP Bratislava

V roku 2010, napodklade odporúčani Národného resuscitačného programu, bola riadená hypotermia implementovaná ako terapeutická metóda u novorodencov od 36. gestačného týždňa s rozvíjajúcou sa HIE stredného až ťažkého stupňa. Projekt „Národný register perinatálnej asfyxie, HIE a celotelovej riadenej hypotermie pri HIE“ na Slovensku poskytuje možnosť identifikácie pacientov s ťažkou asfyxiou a stanovenia incidencie perinatálnej asfyxie a HIE. Od začiatku zberu dát odoslalo hlásenia do Národného registra perinatálnej asfyxie, HIE a celotelovej riadenej hypotermie 52 pracovišť. Na podklade získaných údajov bolo v období 1. 1.–31. 12. 2016 do registra hlásených 160 pacientov. Z registrovaných pacientov malo 121 (75,6 %) včasný asfyktický syndróm ťažkého stupňa a HIE 1. Kritériá pre celotelovú riadenú hypotermiu splnilo 39 pacientov (24,4 %).

BLUEBERRY MUFFIN BABY

Dobiášová P., Malý J., Kokštein Z.

Dětská klinika FN a LF UK Hradec Králové

Blueberry muffin baby je termín označující novorozence narozeného s charakteristickými kožními erupcemi připomínajícími borůvkový muffin. Jedná se o vícečetné tmavě modré nebo červenofialové kulaté až oválné papuly nebo noduly velikosti 1–7 mm vyskytující se po celém těle s převahou na hlavě, krku a trupu, které se postupně mění v tmavě fialové až hnědé makuly a spontánně regredují během 2–6 týdnů. Tyto léze mohou být projevem extramedulární hematopoézy, může se jednat o metastatickou infiltraci dermis vrozenými malignitami a v diferenciální diagnostice je nutné zvážit i léze jiné etiologie připomínající blueberry muffin. V etiologii extramedulární hematopoézy se uplatňují nejenom kongenitální infekce (např. TORCH, parvovirus B19, coxsackie B2), ale i skupina hematologických onemocnění s těžkou chronickou intrauterinní anémií zahrnující hemolytickou nemoc novorozence, hereditární sférocytózu, anémii při twin-to-twin transfúzním syndromu a kongenitální dyserythropoetické anémie. Z hemato-onkologických onemocnění může blueberry muffin léze způsobit např. neonatální leukémie, histiocytosa z Langerhansových buněk, Hashimoto-Pritzkerova nemoc (congenital self-healing reticulohistiocytosis), diseminovaný juvenilní xantogranulom, neuroblastom, vzácně rhabdomyosarkom nebo extraoseální Ewingův sarkom. V literatuře byly popsány i kazuistiky metabolických chorob manifestujících se jako blueberry muffin baby (mevalonová acidurie, mukopolidosa typ II., neketotická hyperglycinémie) nebo vzácné neurodegenerativní onemocnění Aicardi-Goutières syndrom. Obdobně jako neimunní hydrops bývají pacienti s obrazem blueberry muffin často v kritickém stavu s nejistou prognózou a včasná odpovídající diagnostika představuje skutečnou výzvu vyžadující neodkladnou spolupráci neonatologů s experty dalších oborů. Zjištění etiologie stavu je důležité i v případě úmrtí dítěte, protože může ovlivnit prognózu dalších gravidit vzhledem k možné dědičnosti některých chorob.

Autoři prezentují kazuistiku šesti pacientů hospitalizovaných na Dětské klinice FN Hradec Králové pod obrazem blueberry muffin baby. Jednalo se o novorozence rozené mezi 36.–39. gestačním týdnem s porodní hmotností mezi 2320 g – 4070 g. V etiologii lézí se uplatnily nejenom kongenitální infekce, ale také vzácné dědičné hematologické onemocnění manifestující se mimo jiné jako vrozená hypertrofická kardiomyopatie.

DYSFUNKCE SURFAKTANTU

Hrbáčová L.¹, Lesková V.¹, Nováková A.¹, Wiedermannová H.¹, Gřegořová A.², Šilhánová E.²

¹Oddělení neonatologie FN Ostrava

²Oddělení lékařské genetiky FN Ostrava

Surfaktant je amfifilní lipoprotein, který v plicních alveolech snižuje povrchové napětí a tím usnadňuje rozpětí alveolů při nádechu. Jeho dysfunkce, na podkladě mutace genu ABCA3, vede i přes opakovaně substituční k respiračnímu selhání. Tuto raritní diagnózu prezentujeme v kazuistice našeho novorozence.

TĚŽKÝ DEFICIT ZINKU U NEDONOŠENÉHO NOVOROZENCE

Hušková L., Kroupová J., Pospíšilová M.

Neonatologické oddělení Nemocnice České Budějovice, a. s.

V našem sdělení uvádíme kazuistiku dvou nedonošených novorozenců s deficitem zinku.

Podkladem těžkého nedostatku zinku může být buď autozomálně recesivně dědičné onemocnění acrodermatitis enteropathica anebo se jedná o stavy získané (např.: přechodný deficit u plně kojeného zejména nedonošeného dítěte, syndrom krátkého střeva, Crohnova choroba a jiné). Onemocnění se projevuje vezikulobulózními změnami na kůži prstů, v okolí úst, konečníku a na genitálu. Mohou být postiženy také sliznice, nejčastěji střeva, což vede ke vzniku průjmů. Dalšími z projevů jsou časté infekce vznikající na podkladě imunodeficitu, alopecie, poruchy růstu a neprosplivání.

Obě prezentované děti se narodily na našem oddělení. Při propuštění do domácí péče byly plně kojeny a prospívaly. Nenacházely se u nich žádné kožní eflorescence ani jiné příznaky onemocnění. Mezi 3. a 4. měsícem kalendářního věku se objevily kožní léze a děti přestaly prospívat. V rámci diferenciální diagnostiky byla zjištěna velmi výrazně snížená sérová hladina zinku.

Po zahájení suplementace zinkem došlo během několika dní k výraznému zlepšení kožních lézí a následně k úplnému vymizení.

RARITNÍ PŘÍČINA RESPIRAČNÍHO SELHÁNÍ U DONOŠENÉHO NOVOROZENCE

Kárová A.

Neonatologické oddělení Nemocnice České Budějovice, a. s.

Ve svém posteru prezentuji kazuistiku donošeného novorozence narozeného ve spádové nemocnici. Již během několika minut po porodu dochází u chlapce k rozvoji respirační insuficience, proto byl přeložen na naše pracoviště. Pro výraznou dyspnoe se známkami respiračního selhání je záhy po přijetí nutná intubace a zahájení umělé plicní ventilace.

Vzhledem k nutnosti umělé plicní ventilace a pro opakovaně zdokumentovaný vysoký stav bránice oboustranně na RTG plic, je vysloveno podezření na oboustrannou poruchu hybnosti bránice, která byla následně potvrzena provedeným skiaskopickým vyšetřením.

Po domluvě s Klinikou dětské chirurgie 2. LF UK a FN Motol byl chlapec ve věku 60-ti dní přeložen k plikaci bránice.

V literatuře popsané parézy bránice jsou převážně jednostranné a vznikají většinou ve spojitosti s traumatem, ať už porodním či chirurgickým, nebo například po drenáži hrudníku. U našeho pacienta jsme dosud neprokázali příčinu porušené hybnosti bránice.

Nyní se jedná o 5-ti měsíčního kojence, jehož zdravotní stav dovoluje každodenní jen několikahodinové odpojení od ventilačního přístroje.

HYDROPS FETALIS – RARITNÁ PŘÍČINA

Kováčková M., Demová K.

Neonatologická klinika FNsP Nové Zámky, Slovensko

Hydrops fetalis je definovaný ako abnormálna extracelulárna kumulácia tekutín minimálne v 2 rozličných kompartmentoch, čo zvyšuje objem celkových telesných tekutín a v klinickom obraze sa prezentuje podkožným edémom a efúziami (perikardiálny, pleurálny výpotok, ascites). Prenatálne je prítomné polyhydramnion a zhrubnutie placenty (viac ako 6 cm). Najčastejšími príčinami sú intrauterinná anémia, intrauterinné srdcové zlyhanie a hypoproteinémia. V 15–25 % však príčina neonatálneho hydropsu ostáva neznáma. Jednou z raritných možných

příčin je aj GACI. Generalizovaná kalcifikácia artérií (GACI, IIAC) je zriedkavá porucha, ktorá je infaustná a je charakterizovaná rozsiahlou kalcifikáciou veľkých a stredne veľkých artérií. Diagnóza sa zvyčajne stanoví až pri pitve alebo v novorodeneckom období, keď dôjde k zlyhaniu srdca. Prenatálna diagnóza je však možná už v druhej polovici tehotnosti, keď sa sonograficky zachytia hyperechogénne cievne steny, svalovina komôr je hypertrofovaná a prítomný je neimúnny fetálny hydrops. Existuje len niekoľko prípadov diagnostikovaných antenatálne. Dedičnosť je autosomálne recesívna a väčšina postihnutých jedincov má prítomnú mutáciu v ENPP1 a ABCC6 génoch. V našom príspevku prezentujeme prípad hydroptického dieťaťa s kardiálnym zlyhávaním, ktorého podkladom bola neovplyvniteľná hypertenzia pri generalizovanej kalcifikácii artérií.

„PRENATÁLNE DIAGNOSTIKOVANÝ ASCITES PLODU – FINÁLNY DG.“

Majerová K., Polanský T., Janec P.

Novorodenecké oddelenie Masarykovy nemocnice v Ústí nad Labem, KZ, a. s.

Autoři prezentují kazuistiku zpočátku fyziologické gravidity, nicméně po nálezů ascitu plodu ve III. trimestru bylo vyjádřeno podezření na VVV GIT plodu. Avšak absence klinických obtíží a nespecifický nálezy na zobrazovacích vyšetření po narození dítěte určení diagnózy oddálily. Tu přinesla až operační revize pro náhlou příhodu břísni 14. den života novorozence. Cílem prezentace je upozornit na netradiční nitrobřišní proces u novorozence, jakým cystický lymfangiom bezesporu je.

SROVNÁNÍ SÉROVÝCH HODNOT PROKALCITONINU A INTERLEUKINU-6 Z PUPEČNÍKOVÉ KRVE A PERIFERNÍ KRVE NOVOROZENCE

Medková A.¹, Hálek J.^{1,2}

¹Dětská klinika FN Olomouc a LF UP v Olomouci
²Novorodenecké oddelenie FN Olomouc a LF UP v Olomouci

Neonatologie zaznamenala v posledních 20 letech obrovský pokrok v péči o předčasně narozené novorozence. Velkým problémem však nadále zůstává včasná diagnostika a léčba infekčních, resp. septických novorozenců. Zranitelnost těchto pacientů je dána především jejich nezralým imunitním systémem. Rozpoznat včas septického novorozence činí mnohdy velké obtíže. Nejčasnější příznaky rozvíjejícího se septického stavu u novorozence jsou nespecifické a objevují se u řady neinfekčních stavů v rámci základní diagnózy, kterou je nezralost. Je tedy snaha najít a zavést do praxe laboratorní marker, který by byl rychlý a specifický. Novorozenci, a to především ti předčasně narození, patří mezi nejzranitelnější populaci dětských pacientů. Proto je snaha držet se toho všem známého hesla „Primum non nocere“, tedy především neškodit. Neinvazivní vyšetřovací metody by měli vždy, pokud to situace a stav dítěte dovolí, předcházet těm invazivním. Cílem této studie bylo porovnat párové hodnoty (pupečník vs. periferie do 2h od porodu) interleukinu-6 a prokalcitoninu u předčasně narozených dětí a ev. zavedení odběru pupečníkové krve k měření PCT a IL-6 do standardních diagnostických postupů.

GLOBÁLNÍ CÍLE KOJENÍ

Mydlilová A.

Národní laktační centrum Thomayerova nemocnice Praha

„Kojení je jedním z ekonomicky nejúčinnějších investic, které mohou země udělat v oblasti zdraví dětí, matek a budoucího zdraví svých ekonomik a společností. Když neinvestujeme do kojení, zaplatíme dvojnásobnou cenu: ve ztracených životech a ve ztracených příležitostech.“
Anthony Lake, výkonný ředitel UNICEF

Cílem Zdraví 2020 je do roku 2025 zvýšit podíly výlučně kojených dětí do 6 měsíce věku na 50%.

Globální cíle Global Breastfeeding Collective:

- Implementovat 10 kroků k úspěšnému kojení v porodnicích (BFHI), včetně poskytování mateřského mléka nemocným a nedonošeným dětem.
- Zlepšit přístup ke kvalifikovanému laktačnímu poradenství jako součást komplexních zdravotních politik a programů kojení ve zdravotnických zařízeních.
- Podporovat sítě, které chrání a podporují kojení.
- Zajistit placenou mateřskou dovolenou všem (studentky, OSVČ).
- Přijmout a právně ošetřit Mezinárodní kodex marketingu náhrad mateřského mléka.
- Zpracovat podporu kojení do Agendy 2030 přijatou vládou 2017 – každý ze 17 Cílů rozvoje má souvislost s kojením.

Zdroj: <http://who.int/mediacentre/news/releases/2017/lack>

SCIMITAR SYNDROM U EXTRÉMNE NEZRALÉHO NOVOROZENCE

Oškrdalová L.

Neonatologické oddělení FN Brno

Scimitar syndrom je vzácná vrozená kardiovaskulární anomálie charakterizovaná parciálním anomálním návratem pravostranných plicních žil do dolní duté žíly, různým stupněm hypoplazie pravé plic s dextropozicí srdce a anomálním arteriálním zásobením bazálních segmentů pravé plic kolaterálami z břísni aorty. Prvně jej popsal Cooper již v roce 1836. Incidence je udávána 1–3 případy na 100 000 živě narozených. Klinické projevy jsou značně variabilní, od asymptomatických případů až po život ohrožující stavy. Nejzávažnějším hemodynamickým projevem je plicní hypertenze a rozvoj srdečního selhání. V kazuistice bude prezentován případ chlapce s touto diagnózou narozeného na hranici viability. Koincidence extrémní nezralosti, rizikové dvojčetné gravidity a raritní vývojové vady vedla přes veškerou naši péči a mezioborovou spolupráci ke smutnému konci.

KONGENITÁLNÍ ALVEOLÁRNÍ PROTEINÁZA – KAZUISTIKA

Říská P.¹, Dubová M.², Mocková A.¹, Matas M.¹, Kučerová Z.¹, Dort J.¹

¹Neonatologické oddělení FN Plzeň

²Šiklův ústav patologie FN Plzeň

Úvod: Plicní alveolární proteinóza je vzácné onemocnění plic charakterizované hojnou akumulací fosfolipidového a bílkovinného mate-

riálu v alveolech a terminálních bronchiolech s minimálním intersticiálním zánětem nebo fibrózou. Tato nemoc má velice variabilní průběh, od spontánní remise po smrt, která je způsobena pneumonií či respirační insuficiencí. V dětském věku jsou popisovány dvě formy, první je kongenitální alveolární proteinóza, která má fatální průběh, u druhého typu se příznaky objevují později a jsou méně závažné. Nejčastější příčinou kongenitální alveolární proteinózy je deficit surfaktantového proteinu B (mutace SFTPB), ale existují i jiné popsání mutace (např. SFTPC – mutace genu pro surfaktantový protein C, ABCA3 – mutace genu pro část ATPázy, CSF2RA – mutace genu pro granulocyty/makrofágy kolonie stimulující faktor). Základní léčbou plicní alveolární proteinózy je bronchoalveolární laváž, dále přichází v úvahu transplantace plic, podávání GM-CSF a genová terapie.

Kazuistika: Autoři popisují kazuistiku donošeného eutrofického novorozence ze sledované fyziologické gravidity, narozeného ve FN Plzeň. Těhotenství bylo ukončeno spontánním porodem hlavičkou při abnormální rotaci v týdnu 39+5. Bezprostřední poporodní adaptace byla bez komplikací (Apgarové skóre 9-10-10, pupečnickové pH 7,23). Ve stáří 20 minut došlo u dítěte náhle k zástavě dechu a bradykardii 60/min. Okamžitě byla zahájena kardiopulmonální resuscitace novorozence. Pro trvající bradykardii byla dítěti aplikována 1. dávka adrenalinu endotracheálně a po katetrizaci umbilikální žíly byla následně provedena opakovaná aplikace adrenalinu za trvale prováděné nepřímé srdeční masáže, současně podán nitrožilně bikarbonát z důvodu významné metabolické acidózy. Tato opatření měla pouze krátkodobý efekt na srdeční akci, rovněž kontinuální podávání katecholaminů bylo bez efektu. V neurologickém nález dítěte byla patrna atonie, areflexie, kóma. Na monitoru mozkové funkce (aEEG) byl obraz ploché křivky (flat trace). Ve stáří 5 hodin a 29 minut dítě exitovalo pod obrazem srdečního selhání, s neurologickými známkami areaktivního kómatu. Při pitvě bylo zjištěno na několika místech rozsáhlé prokrvácení alveolů, ložiskový intraalveolární edém a masivní aspirace součástí plodové vody do terminálních prostorů. Disperzně bylo v alveolech a bronchiolech přítomno větší množství amorfního eosinofilního materiálu, dále byly v alveolech zastíženy CD68 pozitivní makrofágy. Dle tohoto nálezu byla stanovena diagnóza kongenitální alveolární proteinózy. Imunohistochemické vyšetření prokázalo přítomnost proteinu B. Vzhledem k pozitivní expresi surfaktantového proteinu B není pravděpodobné, že by příčinou byla mutace tohoto genu, molekulárně genetické vyšetření však nebylo provedeno. Zánětlivé změny nebyly přítomny. Pítevní nález na ostatních orgánech byl bez patologie.

Závěr: Plicní alveolární proteinóza je vzácné onemocnění, které se může projevovat velmi variabilně. Kongenitální forma této nemoci má fatální průběh, jak ukazuje i případ našeho novorozence. Prognóza dětí s kongenitální alveolární proteinózou je špatná, i při maximální léčbě tyto děti umírají do 1 roku věku.

RANÁ PÉČE

Kunová A., Skalová P.

Raná péče Diakonie ČČE

Raná péče je terénní sociální služba, která podporuje a provází rodiny s dětmi s ohroženým vývojem či se zdravotním postižením v raném věku (0–7 let). Cílem služby je pomoci rodině zorientovat se v náročné situaci, která po narození dítěte se speciálními potřebami nastává. Služba nabízí pomoc při rozvíjení dovedností dítěte, specializované poradenství v různých oblastech i podpůrný rozhovor. Ze zákona je služba pro uživatele bezplatná.

VZÁCNÁ PŘÍČINA TĚŽKÉ HYPERBILIRUBINÉMIE V NOVOROZENECKÉM VĚKU

Tomšíková Z.

Neonatologické oddělení nemocnice České Budějovice a. s.

Prezentována kazuistika donošeného chlapce, propuštěného 5. den života z okresní nemocnice do domácí péče coby fyziologického novorozence. V porodnici pouze observován ikterus bez inkompatibility v krevních skupinách, při propuštění hodnota kapilárního bilirubinu 217 $\mu\text{mol/l}$.

Z rodinné anamnézy bylo podstatné, že starší sestra dítěte byla v novorozeneckém věku transfundována z důvodu anémie, z následné hematologické péče byla vyřazena ve 2 letech věku.

11. den věku byl chlapec spavý, nebudil se na pití, proto rodiče navštívili PLDD, odkud byl poslán zpět do spádové nemocnice k hospitalizaci. Tam zjištěn celkový bilirubin 720 $\mu\text{mol/l}$, dítě přeloženo na infúzní léčbu na naše pracoviště.

Při přijetí dítě iktické, podšedlá akra, saturace 80–85 %. V laboratorii Bi celk./Bi konj. 701/34 $\mu\text{mol/l}$, v krevním obraze známky anémie (htk 30%, Hb 101 g/l, ery 2,8 x 10¹²/l, rtc 59 x 10⁹/l), Tc iktometrie neměřitelná. Byla zahájena fototerapie modrým a zeleným světlem, volumexpanze, oxygenoterapie, záhy po přijetí provedena arteriovenózní výměnná transfúze, vzhledem k pokračující anemizaci podána krevní transfúze.

Na podkladě rodinné anamnézy, klinického stavu a laboratorních výsledků dítěte byla vyslovena suspекce na akutní hemolytickou krizi při kongenitální erytrocytopatii.

Pro přítomné známky bilirubinové encefalopatie aplikován fenobarbital v dávce 20 mg/kg, poté pokračováno v terapii.

Za 15 hodin po přijetí pacienta Bi celkový/ Bi konj. 496/41 $\mu\text{mol/l}$, za 24 hodin po přijetí 413/39 $\mu\text{mol/l}$, po 36 hodinách léčby Bi celk./ Bi konj. 270/28 $\mu\text{mol/l}$, pokračováno v léčbě ikteru volumexpanzí a fototerapií. V dalších dnech dítě pozvolna anemizuje, ale bez nutnosti další krevní transfúze. 7. den hospitalizace ukončena fototerapie i infúzní léčba. 22. den života dítě propuštěno plně kojené do domácí péče, anti-convulzivní terapie ponechána.

U obou rodičů i sestry dítěte byla prokázána vzácná erytrocytární enzymopatie – defekt hexokinázy, výsledek molekulárně genetické analýzy ještě není k dispozici.

Zápis jednání výboru ČNeoS ČLS JEP dne 31. května 2017

Zúčastnili se:

Členové výboru: Dort, Čihař, Macko, Černý, Hanzl, Janota, Malý, Mydlilová, Plavka, Poláčková, Straňák

Omluven: Kantor

Členové revizní komise: Buriánová, 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 laktčního 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 laktční 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 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 neonatolog 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 porodech 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)

- Organizačním i finančním zajištěním zatím bez problémů, pozvanými řečníky 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 ujali 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 morbidit a mortality je na www.neonatology.cz již dostupný a lze ho využívat. (Plavka)

- Borek připraví na příští jednání podklady, týkající se prevence lues, 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
 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.

Příští schůze výboru ve středu 27. 9. 2017, místo bude upřesněno.

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

Místopředseda
 Prim. MUDr. Martin Čihař

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

Zápis jednání výboru ČNeoS ČLS JEP dne 27. září 2017

Zúčastnili se:

Členové výboru: Dort, Čihař, Macko, Černý, Hanzl, Janota, Malý, Mydlilová, Poláčková, Straňák

Omluven: Kantor, Plavka

Členové revizní komise: Buriánová

Zástupci regionů: Borek, Biolek

Hosté: 0

Místo: zasedací místnost České lékařské společnosti JEP, Praha 2

Zapsal: Hanzl

Schválil: Dort

Program

1. Uvítání, doplnění a schválení programu

2. Procedurální záležitosti (řízení diskuse, hlasování)

Z procedurálního pohledu řídí každé jednání předseda výboru v souladu s předem dohodnutým programem, případně jím určený zástupce.

Hlasují pouze členové výboru. V zápisech budou uváděny počty hlasů pro, proti a těch, kteří se zdrželi hlasování.

Program jednání obdrží členové výboru předem. Případné své návrhy na doplnění programu mohou posílat předsedovi emailem nebo předat před začátkem jednání písemně.

Předsedající uděluje slovo ostatním přítomným.

3. Jednání s VZP (úhrada laktačního poradenství, úhrada novorozeneckého screeningu, ošetření dítěte s perinatální zátěží v ambulanci následné péče, terapeutická hypotermie...) (Čihař). Výborem jednoznačně schválený návrh úhrady výše uvedených výkonů (Hlasování pro 10 z 10 přítomných členů) lze realizovat až od roku 2019. V jednáních o úhradách s následnou přípravou kalkulačních listů budou výbor zastupovat Čihař, Macko a Liška, jehož nominace byla též jednoznačně schválena.

4. Nadační fond Děti na dlani (Dort)

Na základě předchozího jednání výboru Dort informoval ing. Fibingeru (předseda představenstva Fondu), o rozhodnutí výboru neprodlužovat spolupráci s Fondem. Následkem toho činnost Fondu bude ukončena v roce 2018. Za zbylé prostředky bude zakoupeno resuscitační lůžko pro vybrané neonatologické pracoviště.

5. Zkušební komise pro atestace, Akreditační komise (Čihař)

Uvedená problematika není stále ze strany MZ a ostatních subjektů uzavřena. V jednáních zastupují ČNeoS Dort a Čihař.

6. Vzdělávací program v neonatologii (Dort, Čihař)

Návrh novely vyhlášky – neonatologie 1,5 roku.

Výbor vzal tuto informaci na vědomí. V souvislosti se vzdělávacími programy v pediatrii a neonatologii je situace zatím nepřehledná. Zvláště pokud se týká pediatrie, se zatím nedospělo ke shodě na finální podobě programu z hlediska navazujícího oboru neonatologie. Výboru ČNeoS nemá t.č. důvod revidovat již dříve deklarované stanovisko (3 měs. před kmenem, 12 měs. po kmeni).

7. Zpráva o imunoprofylaxi Synagisem v uplynulé sezoně (Čihař)

Čihař seznámil přítomné se souhrnnou zprávou o průběhu profylaxe RSP. Uzavřeno, že z pohledu indikací, samotné realizace profylaxe a ani ze strany hrazení péče, se v uplynulé sezoně nevyskytly žádné zásadnější problémy. Indikační kritéria pro příští sezonu zůstávají beze změny.

8. Počet porodů doma lze získat cestou matrik. Pilotní sběr v ZČ proběhl úspěšně (Dort)

Na základě informací z některých regionů, se pro získání validních počtů plánovaných porodů doma, osvědčuje metodika spolupráce s matrikami. Pro odlišení plánovaných a neplánovaných porodů doma, případně srovnání počtů rodiček přijatých do zdravotnického zařízení těsně po porodu. Tento postup lze doporučit i ostatním regionům. Za vedení neonatologické společnosti tuto problematiku sledují Čihař a Buriánová.

9. Definice: co je kojení, co je výživa výhradně MM a ostatní způsoby výživy. Článek do Neo listu jako zásadní informaci v tomto ohledu vycházet z WHO doporučení (Mydlilová)

Výbor pověřuje Mydlilovou vytvořením těchto materiálů a koordinací dalších aktivit, jejichž cílem je, mimo jiné, zvýšit angažovanost nezdravotnické veřejnosti a zapojit do podpory přirozené výživy, pokud možno, i orgány státní zprávy, v jejichž kompetenci je jakákoliv péče o zdraví populace.

10. Stížnost Nutricie proti srovnávání přípravku umělé výživy s MM. Reakce ČNeoS?

Výbor odborné společnosti nepovažuje za přínosné, zabývat se touto stížností, která je součástí konkurenčního boje firem.

11. Koordinace uzávěrů neonatologických oddělení v oblasti Prahy (primáři)

Konstatováno, že tento bod není v kompetenci výboru odborné společnosti, ale záležitosti jednání v dotčeném regionu. S výsledky těchto jednání informativně seznámí výbor na některém z dalších zasedání Čihař.

12. Babybox v Plzni a vražda novorozence (Dort)

Výbor byl seznámen se dvěma tragickými případy těžkého zranění dvou novorozenců po domácím porodu s následkem smrti v Plzni. V jednom případě byl těžce zraněný novorozenec odhozen do BB. BB se tak stal součástí týrání dítěte, jako již ve více případech dříve. Je-li dítě ponižováno na úroveň věci, a jako věc beztestně odhozeno do krabice, může to některé lidi svést k tomu, aby jej podobně lehce zabili. Bude nutné zvyšovat povědomí veřejnosti o bezpečných alternativách porodu v nevyhovujících podmínkách a následném odhození dítěte do krabice.

13. Podpora Nedoklubka – akce Socks for Life, zapojení PC.

World Prematurity Day – Žofín, 10. 11. 2017, galavečer – účast neonatologů z PC!

12. Přítomní zástupci neonatologických pracovišť deklarovali konkrétní spolupráci s Nedoklubkem ve zmíněných oblastech. Navzdory těsné návaznosti na neonatologické dny, zástupci většiny center počítají s účastí na slavnostním večeru na Žofíně, který všichni chápeme i jako poděkování rodičovské a nezdravotnické veřejnosti za naši péči. Výbor navrhuje udělení Purpurového srdce za ČNeoS MUDr. A. Mydlilové.

14. Doporučené postupy – revize/prodloužení platnosti (Hanzl):
Hypotermie – Poláčková, Péče o novorozence po porodní asfyxii – Straňák, *Byla zahájena diskuse nad návrhem revizí doporučeného postupu „terapeutická hypotermie“, předloženým Poláčkovou. Na základě této diskuse bylo doporučeno autorce návrhu zapracování některých připomínek do finální verze. K doporučení se tak vrátíme na příštím zasedání výboru. Pro celou šíři problematiky doporučených postupů bude vyčleněna část programu výjezdního zasedání výboru v lednu 1918 v Bořeticích. K návrhu vytvoření vlastního doporučeného postupu, týkajícího se enterální výživy u nedonošených, se členové výboru kloní spíše k názoru, že bude lépe jít cestou tzv. sdílených doporučení (postupů vypracovaných zahraničními autory či institucemi, nejlépe aplikovatelnými na naše současné podmínky). Pokud se týká revize doporučení „péče o novorozence po porodní asfyxii“, z diskuse vyplynulo, že bude vhodné toto doporučení revidovat samostatně, tedy odděleně pro doporučení pro hypotermii.*

15. Vyplňování Zdravotního a očkovacího průkazu – diskuse (Dort):
Všichni z přítomných potvrdili vydávání podrobných propouštěcích zpráv při popouštění fyziologických novorozenců.

14. Závěr diskuse: Neexistuje legislativní nástroj (ani odborné doporučení ve Věstníku MZ), který by neonatologickým pracovištím ukládal povinnost vyplňovat Zdravotní průkaz dítěte. Navíc podrobné informace o novorozenci jsou předávány registrujícímu PLDD cestou propouštěcí zprávy. Takže vyplňování tohoto dokumentu je pouze na dobrovolnosti jednotlivých pracovišť. V případě aktivní imunizace novorozence ji samozřejmě zaznamenáváme do očkovacího průkazu novorozence.

Novela zdravotního průkazu primárně není záležitostí našeho oboru. Z diskuse vyplynulo, že z naší strany ji nebudeme iniciovat. Postup při předčasném propuštění fyziologických novorozenců do domácí péče před doporučenou dobou, tj. 72 hodin věku, upravuje Věstník MZ 8/2013, jeho stávající znění považujeme za dostatečný nástroj pro řešení předčasného propouštění.

16. Zpráva ČLS o hospodaření ČNeoS (Dort)

viz příloha zápisu č. 1

17. Neo Dny v Českých Budějovicích (Hanzl)

Finální program obou konferencí bude odeslán nejpozději do 20. 10. 2017.

Presymposium 8.11.2017 se bude konat výhradně v DK Metropol, nikoliv v Kláštěrech Č. Krumlov (důvod je časový, některé firmy si samostatně rezervovaly různé akce v Č. Budějovicích pro jimi pozvané lékaře a sestry a organizační výbor o těchto aktivitách nebyl včas informován). Aby nedošlo ke kolizi společenských programů, bude návštěva klášterů realizována formou komentovaných prohlídek

v těsné návaznosti na odborný program presymposia. Doprava do Č. Krumlova autobusy. Jinak probíhá příprava odborných akcí bez komplikací.

Schůzka vědeckého výboru po jednání výboru:

Presymposium 4 pozvaní přednášející ze zahraničí, do programu Neonatologických dnů zařazeno 24 přednášek, 16 posterů (z toho 2 z ošetrovateľské konference) a v ošetrovateľské konferenci celkem 27 přednášek.

Přednáška prof. Mourka zařazena na úvod společenského večera 9. 11. 2017 v Hotelu Clarion. Pan profesor touto formou hodlá zakončit svou aktivní a dlouholetou přednáškovou činnost.

18. Info o odborných akcích:

- 12. Česko- Slovenský kongres dětské anestézie, intenzivní péče a urgentní medicíny. Praha, 10.–11. 11. 2017
- Konference u příležitosti Světového týdne kojení. Praha, 20. 9. 2017
- 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.

19. Různé:

Na návrh Straňáka ohledně sjednocení stanoviska k **vykazování dávek Synagisu**, který vychází z SPC preparátu, zaujímá výbor toto stanovisko:

Injekční lahvička Synagisu slouží k jednorázovému použití. Všechny nepoužitý přípravek musí být zlikvidován. Výbor ČNeoS doporučuje, a na tomto stanovisku trvá, vykazovat celkový počet spotřebovaných lahviček Synagisu pro jednoho pacienta.

Černý pověřen ověřením současného stavu o současných pravidlech ve **vykazování terapie iNO**.

Dodatečné sdělení mailem:

Kód výkonu: 34320

Kód se vykazuje každých 60 minut, čili max. 24x denně, maximálně 28 dní v roce. V náplni není rozlišeno, jestli se podává 40 či 1 ppm. Bodo-
vé ohodnocení: 1762/hodinu.

20. Schválení nových členů ČNeoS (Dort)

Přítomní členové výboru jednohlasně schválili přijetí níže uvedených kolegyn za členy ČNeoS

Čepišáková Tatiana
Motyčková Eva
Rondziková Eva
Videňská Adriana
Pomahačová Tereza
Hančíková Hana
Sládečková Kristína

Bytešníková Ilona
Součková Daniela
Šimková Monika
Hušková Lenka
Pavlu Markéta
Kroupová Jana

Novorozenecké odd. Gynekologicko –porodnické kliniky 2. LF UK a FN Motol

Vás srdečně zve na

IV. ročník odborné konference z cyklu

MEZIOBOROVÁ PROBLEMATIKA NEONATOLOGIE 21. STOLETÍ

zaměřenou na problematiku

EPILEPSIE V GRAVIDITĚ A U NOVOROZENCE

dne 26. 4. 2018 v 9.30 hodin kinosál FN MOTOL, 2. patro, ředitelství, V Úvalu 84, 150 06 Praha 5

záštitu nad konferencí převzal

děkan 2. LF UK, prof. MUDr. Vladimír Komárek, CSc.,

ředitel FN v Motole, JUDr. Ing. Miloslav Ludvík MBA

PROGRAM:

9.30 – 10.00	Registrace & Coffe Break		Vladimír Komárek, Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol
10.00 – 10.10	Úvodní slovo		
	prof. MUDr. Vladimír Komárek, CSc., děkan 2. LF UK	13.05 – 13.20	Možnosti genetické diagnostiky epilepsií v časném věku
	MUDr. Martin Holcát, MBA, náměstek LPP FN Motol		Katalin Štěrbová, Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol
	prim. MUDr. Miloš Černý, Novorozenecké odd. s JIRP, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol	13.25 – 13.35	Spolupráce genetika a neurologa
			Markéta Vlčková, Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN Motol
		13.40 – 13.55	MR a UZ v diagnostice křečí u dětí - state of the art
			Martin Kynčl, Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol
Epilepsie v graviditě			
Předsedající:	Jana Zárubová, Tomáš Fait, Miloš Černý		
10.10 – 10.35	Epilepsie, gravidita a laktace z pohledu neurologa		
	Jana Zárubová, Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol	14.00 – 14.30	Coffee Break
10.40 – 10.50	Porodnická problematika ženy s epilepsií		Novorozenecké křeče II
	Tomáš Fait, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol	Předsedající:	Renata Cíbochová, Vladimír Komárek, Pavel Kršek
10.55 – 11.05	Pohled neonatologa	14.30 – 14.50	Novorozenecké křeče z pohledu neurologického konziliáře
	Miloš Černý, Novorozenecké odd. s JIRP, Gyn.-por. klinika 2. LF UK a FN Motol		Renata Cíbochová, Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol
11.10 – 11.35	Právní problematika	14.55 – 15.05	Neonatologická problematika
	Jolana Těšínová, Ústav veřejného zdravotnictví a medicínského práva 1. LF UK a VFN		Jakub Tkaczyk, Novorozenecké odd. s JIRP, Gyn.-por. klinika 2. LF UK a FN Motol
11.40 – 12.40	Oběd	15.10 – 15.25	Léčba novorozeneckých křečí – up to date
			Pavel Kršek, Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol
Novorozenecké křeče I			
Předsedající:	Markéta Havlovicová, Vladimír Komárek, Pavel Kršek		
12.40 – 13.00	Epilepsie u novorozence – vymezení problematiky, přehled	15.30	Závěr
			Miloš Černý

Odborná vzdělávací akce je pořádána v rámci celoživotního vzdělávání lékařů dle SP č. 16.

Za účast na akci je přiděleno 6 kreditů

Odborným garantem akce je prim. MUDr. Miloš Černý, Novorozenecké odd. s JIRP, G-P klinika 2. LF UK a FN Motol

Účastnický poplatek činí 200,- Kč s DPH.

(Účastnický poplatek zahrnuje vstup na konferenci, podkladové materiály, občerstvení v průběhu konference včetně oběda).

Číslo účtu: 43-2756520267/0100, VS: 26042018 (do zprávy pro příjemce prosíme uvést jméno účastníka).

Registrovat se na odbornou konferenci můžete vyplněním registračního formuláře na

<http://www.mv-consult.cz/seminare>

Organizační zajištění:

MV CONSULT s.r.o., e-mail: seminare@mv-consult.cz, mob.: (+420) 602 249 940.

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 FiO_2

Closed Loop oxygenace PRICO kontinuálně reguluje koncentraci kyslíku v bezpečném rozmezí dle monitorované hodnoty 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 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



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. Vícelslovný 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 jména autora, určeného ke kontaktu s redakcí, přesnou adresu pracoviště, ev. bydliště s telefonním číslem, faxem a e-mailovou adresou.

Při psaní nepoužívejte dělení slov, nikdy neoddělujte 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 , $\pm$, Δ , $\%$, ‰ , $\text{\AA}$, $\text{\textcircled{O}}$...). Jednotky hodnot uvádějte též v grafech a tabulkách. Pacienti označujte zásadně pouze pořadovými čísly a nikoliv jmény či iniciálami.

- 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

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

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 způsobem 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. 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 mléku¹
- nejnižší množství bílkoviny (1,8 g/100 kcal) podle nejnovějších doporučení odborných společností a EFSA 2014²
- zajišťuje zdravý růst a vývoj³

**PŘI ALERGI
V RODINĚ**



OPTIPRO® H.A.

- při výskytu alergického onemocnění v rodině v přímé linii
- snadno stravitelná HA bílkovina⁴
- chrání citlivý a nevyvinutý trávicí systém novorozence¹
- jediná 100% syrovátková částečně hydrolyzovaná bílkovina s prokázaným a dlouhodobým účinkem^{5*}



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.

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.¹

Synagis® 100 mg/ml injekční roztok je kapalnou lékovou formou zavedené obchodní značky Synagis®, která již více než 15 let pomáhá v prevenci RSV onemocnění ohrožených skupin dětí.²

Synagis®
100 mg/ml
injekční
roztok

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 dysplazii 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:** Intramuskulárně 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, seznáme 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. Simoes EAF. Immunoprophylaxis of respiratory syncytial virus: global experience. *Respir Res* 2002; 3 (suppl 1):S26-S33.

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

CZSYN170309

abbvie