

ČASOPIS PRAKTICKÝCH LÉKAŘŮ PRO DĚTI A DOROST

VOX

PEDIATRIAE

září 2015

číslo 7 • ročník 15



OSPDL ČLS JEP

téma čísla

Onkologie



- Stanovisko MZ k očkování pro účely přijetí dítěte do MŠ
- Očkování z pohledu pediatra 60 let po promoci

- Dětská onkologie pro pediatry, soubor prací a kazuistik

- Postgraduální vzdělávání v pediatrických oborech aneb co bude s PLDD?



Pracujeme pro zdravější svět™

NUTRICIA
BABY NUTRITION



do more
feel better
live longer



ALERGIE v rodině?

inspirováno
vědou o nutričním
programování
ENP

Nutrilon HA - pro děti s výskytem alergie v rodině

- Unikátní prebiotická směs scGOS/lcFOS (9 : 1)
inspirovaná mateřským mlékem
- Částečně hydrolyzovaná bílkovina
pro minimální styk s antigeny

✓ **ÚČINKY
KLINICKY
PROKÁZÁNY^{1,2}**



1 Tang, M., et al., Hypo-antigenic and immune modulatory properties of a partially hydrolyzed cow's milk formula supplemented with prebiotic oligosaccharides EAACI, 2014 (Abstract number 1929).

2 Arsanoglu S. Moro GE. Schmitt J. Tandoi L. Rizzardi S. Boehm G. Early dietary intervention with a mixture of prebiotic oligosaccharides reduces the incidence of allergic manifestations and infections during the first two years of life. J Nutr 2008, 138, 1091-5.

Kojení je nejpřirozenějším 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.profuturaprogram.cz. Infolinka: 800 110 000. Materiál pro odbornou veřejnost.

	Přehled činnosti SPLDD za uplynulé období	5
	Informace SPLDD	7
	Právní rubrika	11
	Stanovisko MZ k očkování pro účely přijetí dítěte do MŠ	12
	MUDr. Rusalka Scholleová – Očkování z pohledu pediatra 60 let po promoci	12
	Informace OSPDL ČLS JEP	15
	Prof. MUDr. Jan Starý, DrSc. – Dětská onkologie ve Vox Pediaetriae 2015	16
	MUDr. Lucie Cingrošová – Diferenciální diagnostika lymfadenopatií z pohledu dětského onkologa	17
	MUDr. Michaela Čepelová – Kazuistika pacientky s Hodgkinovým lymfomem	18
	MUDr. Eva Pukančíková – Syndrom horní duté žíly jako první projev akutní hemoblastózy	19
	MUDr. Josef Mališ – Embryonální nádory	20
	MUDr. Lucie Slámová, Ph.D. – Bolesti kostí jako první příznak akutní lymfoblastické leukémie	21
	MUDr. Josef Mališ – Diseminovaný nefroblastom	24
	MUDr. Vladimíra Jeřábková – Nefroblastom	25
	MUDr. Vladimíra Jeřábková – Hepatoblastom	26
	MUDr. Soňa Cyprová – Neuroblastom s propagací do páteřního kanálu	27
	MUDr. Josef Mališ – Neuroblastomy s metastázami do kostí	28
	MUDr. Karel Švojgr, Ph.D. – Retinoblastom, kazuistika, synchronizace péče v ČR a v Evropě	30
	MUDr. David Sumerauer, Ph.D. – Obtížná diagnostika germinálních nádorů mozku	32
	MUDr. David Sumerauer, Ph.D. – Nádor levé mozečkové hemisféry	36
	MUDr. Eva Drahokoupilová – Sarkomy hrudní stěny v dětském věku	38
	Mgr. Jana Víchová – Příprava pacientů na amputaci při nádorovém onemocnění končetiny	40
	MUDr. Jarmila Kruseová, Ph.D. – Pozdní následky po léčbě solidních nádorů u dětí	42
	MUDr. Lucie Cingrošová – Paliativní péče v dětské onkologii ve spolupráci s praktickým pediatrem?	44
	Řádková inzerce	49
	Autodidaktický test, Dětská gynekologie	50
	Postgraduální vzdělávání v pediatrikách oborech aneb co bude s PLDD?	-



připravujeme další číslo VOX

V tomto čísle inzerují:

Angelini Pharma
APOTEX
GSK
MSD
NESTLÉ
NUTRICIA
OBJKAL
SANOFI

ČASOPIS PRAKTICKÝCH LÉKAŘŮ PRO DĚTI A DOROST

VOX
PEDIATRIAE
www.detskylekar.cz

Tisk a distribuce: Casus Direct Mail, a.s., držitel certifikátu ISO 9001, ISO 14001 a ISO 27001, Žilinská 5, 141 00 Praha 4, www.casus.cz

Vydavatel: Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR, o.s.

U Hranic 16, 100 00 Praha 10

Odborná garance: Odborná společnost praktických dětských lékařů ČLS JEP

Redakční rada:

MUDr. Jiřina Dvořáková, MUDr. Jiří Liška, CSc., MUDr. Ctirad Kozderka

Inzerce: Ing. Veronika Drahovzalová
 GSM: 605 281 665 – jen pro inzery
veronika.drahovzalova@detskylekar.cz

Jazykové korektury: Bohumila Weilová
 Grafické zpracování: Michal Semerák

Úřední hodiny SPLDD ČR

Pondělí 10⁰⁰ – 15⁰⁰ hod.
Úterý 10⁰⁰ – 15⁰⁰ hod.
Středa 10⁰⁰ – 15⁰⁰ hod.
Čtvrtek 10⁰⁰ – 15⁰⁰ hod.
Pátek 10⁰⁰ – 13⁰⁰ hod.

Sekretariát:

U Hranic 16, 100 00 Praha 10

telefon: 267 184 065

fax: 267 184 050

Redakce VOX:

telefon: 267 184 065

e-mail: centrum@detskylekar.cz

Obrázek na titulní straně namalovala Amálka Maxová, 8 let.

Časopis je určen převážně praktickým dětským lékařům. Distribuce členům SPLDD ČR zdarma. Vychází 10× ročně v nákladu 2200 výtisků. Povoleno Ministerstvem kultury pod číslem MK ČR E 10971, ISSN 1213-2241. Redakce nezodpovídá za obsah článků. Reprodukce obsahu je povolena pouze s písemným souhlasem redakce. Nevyžádané podklady se nevracejí. Redakční rada VOX PEDIATRIAE nezodpovídá za obsah inzercí a vložených tiskovin.



Vážení kolegové,
právě probíhající horké léto láká k odpočinku, dovolené, koupání a užívání si krásných slunečných dnů. Věřím, že většina z vás tak i činí. Po náročných zimních a jarních měsících s vysokou nemocností si každý zaslouží odpočinek a relaxaci. Přála bych to i vedení SPLDD a OSPDL, ale stále probíhající události to některým z nás zřejmě nedopřejí.

Chtěla bych zapomenout alespoň na chvíli na dění kolem rušení oboru PLDD, na mediální výstupy kolegů z výboru ČPS JEP, na mediální přestřelky, na utajované kroky ministerstva, jejich nekomunikaci atd. Nejde to. Jsem zklamaná z pasivity členské základny a nezájmu některých kolegů, které údajně tato problematika nezajímá a údajně jí nerozumějí. Vždyť není přeci na prvním místě jen financování praxí, nové výkony, problematika očkování atd. Dovolte mi připomenout, že o obor jsme v minulosti usilovali, utvářeli jsme jeho náplň, podařilo se obor zakotvit do zákonů a příslušných vyhlášek. Již jednou proběhla petice o zachování PLDD a měla velký ohlas. Co se změnilo od těch dob? Kde jsou ti

aktivní lékaři?

V době minulé byla v Praze Fakulta dětského lékařství (FDL UK), která zajišťovala silný proud lékařů – budoucích pediatriů. Mnozí z nás jsou jejími absolventy. Fakulta byla zrušena a proud pomalu vyschnul. I to je jedním z důvodů, proč není dostatek pediatriů. Tušil někdo tehdy, jaké dopady tento krok může v budoucnosti mít? Jak ovlivní generační výměnu nejen PLDD, ale i kolegů na dětských odděleních? Asi ne.

V době minulé se SPLDD podařilo stabilizovat a rozvíjet dostatečnou síť privátních praxí PLDD. S později vzniklou odbornou společností – OSPDL JEP – se podařilo výrazně zkvalitnit ambulantní péči o děti a dorost v ČR.

V současné době se již otevřeně hovoří o zrušení oboru PLDD. Novela příslušného zákona již tento obor neobsahuje. Nejistíme z předloženého materiálu odpovědi na důležité otázky, které se nás dotýkají, chybějí přechodná opatření. Ruší se obor, který začal produkovat cca 50 nových PLDD ročně. Proč? Tuší někdo, jak tento krok ovlivní budoucí péči o děti a dorost v ČR? Nebyla předložena žádná analýza dopadů zrušení oboru PLDD. Ministerstvo zdravotnictví nepředložilo žádnou koncepci péče o dítě v ČR!

Nebyla jsem u rušení Fakulty dětského lékařství, ale bylo mi to líto. Netušila jsem tehdy, o kolik méně bude budoucích pediatriů. Dnes jsem u rušení oboru PLDD a nemůžu mlčet. Spolu se mnou nemlčí i volení zástupci SPLDD a OSPDL. Jediný veřejný nesouhlas a nesouhlas s peticí byl napsán MUDr. Roučkou. Vážím si i tohoto nesouhlasného názoru. Odpověděla jsem panu doktorovi krátce, ale srozumitelně. Podrobněji mu mým jménem odpověděl vědecký sekretář OSPDL MUDr. Milan Rytíř. Nestačilo to, naopak bylo toho zneužito. Přečtěte si materiály na dalších stránkách časopisu, včetně dalších podrobných informací, a udělejte si svůj názor. Nechceme nic tajit, kromě dehonestujících vyjádření o PLDD, která by nám všem jen uškodila a rozšířila propast mezi námi. Prosím, věnujte oboru pozornost. Vyjádřete svůj názor!

Obávám se toho, aby novela zákona nepřinesla pro mladé lékaře – budoucí PLDD (?) více problémů a těžkostí než současný stav. Nejsem si jista, zda novela zákona neotvírá dveře opět „rodinnému lékaři“.

Od novely zákona bych očekávala maximální zjednodušení prostupnosti mezi klinickým pediatrem a PLDD oběma směry. Posílení kvality vzdělávání a zjednodušení administrativní zátěže. Prostupnost je již dnes svým způsobem zajištěna, lékaři pracovat mohou jak na dětském oddělení, tak i v praxi PLDD, ale pod dohledem lékaře se specializovanou způsobilostí. Není to optimální, ale při troše vůle se to dá vyřešit a nemusíme hned rušit obor PLDD.

Co říci na závěr? Vedení SPLDD hájí postup, který byl odsouhlasen všemi konferencemi SPLDD, sněmem SPLDD. Vedení SPLDD opakovaně jednalo s vedením České pediatrické společnosti ČLS JEP a v zájmu udržení velmi kvalitní péče o děti v ČR bude jednat i dále. Děkuji všem, kteří zaslali petiční archy a vyjádřili tak podporu zachování oboru PLDD. **Petiční akce běží do odvolání stále dál.** Je téměř jisté, že konečné rozhodnutí bude politickým rozhodnutím. Doufám, že politici budou rozhodovat uvážlivě, neboť ponese spolu s těmi, kteří změnu navrhli, za své rozhodnutí odpovědnost. Mnozí z nás se na to budou dívat již jen z pozice důchodce na zaslouženém odpočinku, přesto bychom neměli nyní jen pasivně přihlížet.

Přeji všem jen to nejlepší,

Ilona Hülleová



Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR

vás srdečně zve na

XXIV. celorepublikovou konferenci SPLDD ČR, o.s.,

kteřá se koná dne dne 31. října 2015

v aule Masarykovy univerzity, Vlnářská ulice, Brno



Přehled činnosti SPLDD za uplynulé období

MUDr. Ilona Hülleová
předsedkyně SPLDD ČR

Květen a červen byly měsíce, ve kterých se intenzivně vedly diskuse kolem existence oboru PLDD, kolem legislativního návrhu jeho zrušení, kolem možných dopadů tohoto kroku. Na celostátním sněmu SPLDD konaném v dubnu jsme problematice oboru PLDD věnovali převážnou část našeho dvoudenního jednání. Také vystoupení hosta ze SRN MUDr. Tomáše Soukupa (bývalého místopředsedy SPLDD) jednoznačně podpořilo zachování oboru PLDD. Tiskové prohlášení sněmu SPLDD jasně vyjadřuje stanovisko volených zástupců PLDD k zachování oboru. V médiích se objevovala řada článků, výstupů v TV, rozhlasu a reakce zástupců České pediatrické společnosti na sebe nedala dlouho čekat. V červnu se konečně objevila očekávaná novela zákona. Přestože jsme ji oficiálně nedostali k připomínkování, připomínky jsme zaslali. SPLDD se snažilo o věcnou argumentaci a ve spolupráci s OSPDL a Výborem pro zdravotnictví Poslanecké sněmovny Parlamentu ČR uspořádalo pod záštitou poslance Hovorky seminář v Poslanecké sněmovně, který se zabýval primární péčí o děti v ČR. Pozvali jsme hosty i ze zahraničí, konkrétně z Evropské pediatrické akademie a zástupce ze Slovenska. Na semináři vystoupil za MZ pan náměstek Vymazal, poslanec David Kasal, za ČPS JEP primář Martin Gregora. Prezentace jsou vyvěšeny na webu SPLDD, k dispozici máme i zvukový záznam. Před vlastním seminářem se konala ve sněmovně také tisková konference.

Květen a červen byly také měsíce, kdy se intenzivně jednalo o zrušení nebezpečného pozměňovacího návrhu poslance TOP 09 Hegera, který ve svém důsledku ohrožoval kombinovanou kapitačně-výkonovou platbu v primární péči a další způsoby úhrady zdravotní péče dohodnuté mezi zdravotními pojišťovnami a poskytovateli. Dne 19. 6. 2015 byl tento návrh Poslaneckou sněmovnou naštěstí zamítnut.

Během června a července pokračovala další cenová jednání pro rok 2016.

12. 5. 2015 proběhlo mimořádné jednání Koalice soukromých lékařů. Návrhem novely zákona byl ohrožen dosavadní způsob financování všech segmentů.

13. 5. 2015 jsme se sešli s předsedou Svazu měst a obcí, předmětem jednání byla petice, hrozící zánik oboru PLDD, nedostatek PLDD v některých lokalitách.

20. 5. 2015 proběhlo první jednání segmentu PL v rámci dohodovacího řízení o hodnotách bodu a výši úhrad zdravotní péče hrazené z veřejného zdravotního pojištění pro rok 2016. Ze strany zdravotních pojišťoven byl zpochybněn dosavadní způsob proplácení kapitační platby.

22. 5. 2015 v předvečer celostátního sněmu SPLDD zasedalo předsednictvo SPLDD společně s výborem OSPDL. Aktuálně se řešil nejen obor, ale i nevýhodné úhradové návrhy ze strany ZP.

23.-24. 5. 2015 se konal sněm SPLDD. S výstupy se můžete seznámit na webu SPLDD či na stránkách časopisu. Sněm vydal tiskové prohlášení, které bylo zasláno médiím.

3. 6. 2015 jsme na půdě VZP projednávali příští úhradový dodatek pro PLDD, řešili jsme také možnost individuálního zvýhodnění praxí PLDD v lokalitách, které mají problém s generační výměnou. Navrhli jsme obnovení tzv. Rady kapitace, která by se komplexně zabývala problematikou financování a zajištění dostupnosti péče praktickými lékaři.

19. 6. 2015 v kanceláři SPLDD proběhlo pravidelné jednání předsednictva SPLDD.

23. 6. 2015 ve 12 hodin se konala ve sněmovně tisková konference a po ní následoval seminář, pořádaný Výborem pro zdravotnictví PSP a pod záštitou poslance Hovorky. Prezentace a výstupy naleznete na webu SPLDD i na stránkách našeho časopisu.

1. 7. 2015 se konala schůzka se SZP a zástupcem VZP ohledně úhradového dodatku pro PLDD v roce 2016. Již zřetelně se rýsovala možnost historicky prvního odlišného cenového dodatku pro PLDD oproti cenovému dodatku pro PL.

15. 7. 2015 proběhlo druhé jednání DR pro segment PL. Výsledkem je parciální dohoda subsegmentu PLDD, která zaručuje pro PLDD navýšení finančních prostředků pro rok 2016 nejméně o 2 %. Tuto dohodu podpořil zástupce PL i ČLK o. s. Pro PL byl návrh zdravotních pojišťoven, který byl odlišný od našeho a znamenal by zásah do nastavení v proplácení kapitační platby jako takové, nepřijatelný. Proto z jejich strany nedošlo k dohodě.



Hexacima[®]

Vakcína proti difterii, tetanu, pertusi (acelulární komponenta), hepatitidě B (rDNA), poliomyelitidě (inaktivovaná) a konjugovaná vakcína proti Haemophilus influenzae typu b (adsorbovaná).

jediná plně tekutá⁽¹⁾

HEXAVALENTNÍ VAKCÍNA V PŘEDPLNĚNÉ INJEKČNÍ STŘÍKAČCE



ZKRÁCENÉ INFORMACE O LÉČIVÉM PŘÍPRAVKU:

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky. Podrobnosti o hlášení nežádoucích účinků viz bod 4.8 dle platného znění SPC. **HEXACIMA**, injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce. Vakcína proti difterii, tetanu, pertusi (acelulární komponenta), hepatitidě B (rDNA), poliomyelitidě (inaktivovaná) a konjugovaná vakcína proti Haemophilus influenzae typu b (adsorbovaná). **Léčivá látka:** Jedna dávka¹ (0,5 ml) obsahuje: Diphtheriae anatoxinum – ne méně než 20 mezinárodních jednotek (IU)²; Tetani anatoxinum – ne méně než 40 mezinárodních jednotek (IU)²; Antigeny Bordetelly pertussis: Pertussis anatoxinum – 25 µg, Haemagglutinin filamentosum – 25 µg; Virus Poliomyelitidis (inaktivovaný)³: typus 1 (Mahoney) – 40 D jednotek antigenů⁴, typus 2 (MEF-1) – 8 D jednotek antigenů⁴, typus 3 (Saukett) – 32 D jednotek antigenů⁴; Antigenum tegiminis hepatitidy B⁵ – 10 µg; Haemophilus influenzae typu b polysaccharidum – 12 µg; (Polyribosylribitol fosphas) conjugata cum tetani anatoxinum – 22–36 µg. **Terapeutické indikace:** K základnímu očkování a přeočkování kojenců a batolat ve věku od šesti týdnů do 24 měsíců proti difterii, tetanu, pertusi, hepatitidě B, dětské obrně a invazivním onemocněním způsobeným bakterií Haemophilus influenzae typu b (Hib). **Dávkování a způsob podání:** Intramuskulární podání. **Základní očkování:** Základní očkování sestává ze dvou dávek (s intervalem nejméně 8 týdnů) nebo tří dávek (s intervalem nejméně 4 týdnů) v souladu s oficiálními doporučeními. Jsou možná všechna očkovací schémata, včetně Rozšířeného programu imunizace WHO (WHO Expanded Program on Immunisation, EPI) v 6., 10., 14. týdnu bez ohledu na to, zda byla při narození provedena vakcinace proti hepatitidě B. Očkování má být provedeno v souladu s oficiálními doporučeními. **Přeočkování:** Po 2-dávkovém základním očkování musí být provedeno přeočkování. Po 3-dávkovém základním očkování má být provedeno přeočkování. Přeočkování má být provedeno nejméně 6 měsíců po základním očkování v souladu s oficiálními doporučeními. Minimálně musí být podána vakcína s Hib složkou. Pokud byla vakcína proti hepatitidě B při narození podána, může být k přeočkování použita vakcína Hexacima nebo pentavalentní DTap-IPV/Hib vakcína, a to po 3-dávkovém základním očkování. Vakcína Hexacima může být použita k přeočkování osob, které byly již dříve očkovány jinou hexavalentní vakcínou nebo pentavalentní vakcínou DTap-IPV/Hib společně s monovalentní vakcínou proti hepatitidě B. **Kontraindikace:** Anafylaktická reakce po předchozím podání vakcíny Hexacima v anamnéze. Přecitlivělost na léčivé látky nebo na kteroukoli pomocnou látku, na stopová množství glutaraldehydu, formaldehydu, neomycinu, streptomycinu a polymyxinu B, na jakoukoli vakcínu proti pertusi nebo přecitlivělost po předchozím podání vakcíny Hexacima nebo vakcíny obsahující stejné látky nebo složky. Přerušit očkování proti pertusi u osob, u nichž se do sedmi dnů po předchozím očkování vakcínou obsahující pertusovou složku (celobuněčnou nebo acelulární vakcínou proti pertusi) vyskytla encefalopatie neznámé etiologie a očkovat dále jen vakcínami proti difterii, tetanu, hepatitidě B, poliomyelitidě a Hib. Nepodávat vakcínu proti pertusi osobám, které trpí nekontrolovanými neurologickými poruchami nebo nekontrolovanou epilepsií, a to dokud není stanoven léčebný režim, není stabilizován stav a pokud přínosy vakcinace jednoznačně nepřevažují nad riziky. **Upozornění:** Hexacima nechrání proti infekci vyvolané jinými patogeny, než jsou Corynebacterium diphtheriae, Clostridium tetani, Bordetella pertussis, virus hepatitidy B, poliovirus nebo Haemophilus influenzae typu b. Nicméně lze předpokládat, že očkování ochrání i proti infekci hepatitidou D, protože se hepatitida D (vyvolaná delta agens) při absenci infekce hepatitidy B nevyskytuje. Hexacima nechrání proti nákaze hepatitidou způsobenou jinými patogeny, jako jsou viry hepatitidy A, hepatitidy C a hepatitidy E nebo jinými patogeny jater. Hexacima nechrání proti infekčním onemocněním způsobeným jinými typy Haemophilus influenzae ani proti meningitidě jiného původu. **Interakce:** Při současném podávání jiné vakcíny, má být očkování provedeno do odlišných míst vpichu. Nepodávat současně s vakcínou proti planým neštovicím. Nemíchat s žádnými jinými vakcínami nebo jinými parenterálně podávanými léčivými přípravky. S výjimkou případu imunosupresivní terapie nebyly hlášeny žádné významné klinické interakce s jinými typy léčby nebo biologickými přípravky. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Nepodávat ženám v reprodukčním věku. **Nežádoucí účinky:** V klinických studiích byla zjištěna bolest v místě vpichu, nechutenství, zvracení a průjem, podrážděnost, pláč, zarudnutí v místě vpichu a horečka. Mírně zvýšená získaná reaktogenita po první dávce ve srovnání s následnými dávkami. **Uchovávání:** Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C). Chraňte před mrazem. Uchovávejte v původním obalu, aby byl přípravek chráněn před světlem. **Držitel rozhodnutí o registraci:** SANOFI PASTEUR SA, 2, Avenue Pont Pasteur, 69007 Lyon, Francie. **Registrační číslo:** EU/1/13/828/001-007. **Datum revize textu:** Založeno na schválené revizi ze dne 21.04.2015

¹ adsorbováno na hydratovaný hydroxid hlinitý (0,6 mg Al³⁺), ² jako spodní mez spolehlivosti (p=0,95), ³ pomnoženo na Vero buňkách, ⁴ nebo ekvivalentní množství antigenů stanovené vhodnou imunochemickou metodou, ⁵ vyrobeno rekombinantní DNA technologií v kvasinkových buňkách Hansenula polymorpha

Vakcína k injekčnímu podání do svalu (intramuskulárně). Přípravek je určen pro základní očkování dětí, je hrazen z veřejného zdravotního pojištění a je vázán na lékařský předpis. Před použitím si, prosím, pečlivě přečtěte příbalovou informaci. Žádná vakcína nemusí plně ochránit všechny očkované osoby. V případě nežádoucích účinků informujte svého lékaře nebo lékárníka. Vakcinační akce je schválena MZ ČR.

Reference: 1 SÚKL, obchodované léky v ČR: Databáze léků, online 1.8.2015: <http://www.sukl.cz/modules/medication/search.php>.



Healthy children, happy children

SANOFI PASTEUR

SANOFI PASTEUR, odd. vakcín sanofi-aventis s.r.o.
Evropská 846/176a, 160 00 Praha 6, Tel.: 233 086 111



Informace SPLDD

■ Zápis z jednání Koalice soukromých lékařů 12. 5. 2015

Přítomni: dr. Dvořák, dr. Šmatlák, dr. Jojko, dr. Chrz, dr. Hülleová, dr. Houba, dr. Stará, dr. Kudyn, Mgr. Uher, Mgr. Slavík

1. Novela zákona č. 48/1997 Sb.

- PSP ČR přijala do 3. čtení návrh novely zákona o veřejném zdravotním pojištění se změnami, které znamenají významný zásah do způsobu financování zdravotní péče. Podle posledního pozměňovacího návrhu jsou poskytovatelé povinni použít při vykazování zdravotních služeb zdravotním pojišťovnám seznam zdravotních výkonů bez možnosti dohodnout se jinak.
- Tento návrh nebyl konzultován s odbornou veřejností ani s plátcí a může významně:
 - a) zhoršit dostupnost a kvalitu poskytované péče ve všech zdravotnických zařízeních,
 - b) ohrozit stabilitu veřejných financí,
 - c) existenčně ohrozit velkou část poskytovatelů zdravotní péče.
- Je třeba oslovit Senát, upozornit na rizika spojená s přijetím pozměňovacích návrhů a pokusit se prosadit do návrhu zákona vrácení věty „pokud se strany nedohodnou jinak“.

2. Spolupráce KSL s Ministerstvem financí

- Dr. Dvořák informoval KSL o setkání s tajemníkem ministra financí Mgr. Adamem Vojtěchem a nabídce využít zkušeností členů Koalice k externím konzultacím. Zástupci Koalice navrhuji prověřit nejprve ochotu ministerstva podpořit písemně některé z návrhů KSL, které bude formulovat dr. Dvořák jako mluvčí Koalice, a teprve potom zvážit možnost spolupráce.

3. Problematika Analytické komise DŘ – zpochybnění výstupů

- MZ ČR zveřejnilo čísla, která jsou v rozporu s výstupy Analytické komise DŘ. MZ ČR označilo rozklad výstupů AK za mylný a odmítlo je akceptovat. Na dalším jednání Analytické komise je třeba vyjádřit obavy z účelové manipulace s jejími závěry a požadovat vysvětlení důvodů jejich zpochybnění.

4. Návrh na posuzování způsobilosti k držení střelných zbraní

- Zástupci KSL navrhuji celý návrh odmítnout. Nahlížení do registru střelných zbraní je při běžné ordinační době zcela nereálné a může vést ke kolapsu poskytování zdravotní péče, aniž by se eliminovalo riziko použití střelných zbraní. Jde o další z nesystémových návrhů, který nebyl konzultován s odbornou veřejností.

V Praze dne 3. 6. 2015

Zapsala: Mgr. Zina Sladkovská

■ Zápis z jednání Koalice soukromých lékařů 14. 6. 2015

Přítomni: dr. Dvořák, dr. Jojko, dr. Stará, dr. Kudyn, dr. Houba, dr. Tautermann
Omluveni: dr. Šmatlák, dr. Hülleová, dr. Chrz

1. Příprava na plánovanou schůzku s ministrem zdravotnictví

- Zástupci Koalice soukromých lékařů diskutovali o hlavním tématu připravované schůzky s ministrem zdravotnictví naplánované na 21. 7. 2015 od 15:00 hodin. Se znepokojením komentovali zprávy v médiích, které informovaly o údajném záměru MZ ČR poskytnout všechny finanční prostředky získané zvýšením odvodů státu do zdravotnictví na růst platů zdravotnických pracovníků v nemocnicích a některých zdravotnických zařízeních.
- Společně se shodli na vytvoření tiskové zprávy, ve které by médiím připomenuli veřejné prohlášení pana ministra, který po červnovém jednání se zástupci KSL přislíbil provést do měsíce analýzu promítnutí připomínek KSL do veřejných financí ve zdravotnictví a připravit návrh na finanční posílení privátní ambulantní sféry. Mgr. Sladkovská připraví návrh textu tiskové zprávy a pošle KSL k připomínkování (*poznámka: tisková zpráva – viz příloha – byla do médií odeslána 17. 7. 2015*).
- KSL bude požadovat zápisy z jednání podepsané ministrem zdravotnictví.
- Mgr. Sladkovská osloví e-mailem Ing. Helenu Rögnerovou, ředitelku odboru dohledu nad zdravotním pojištěním MZ ČR, a požádá ji o zaslání návrhů na úpravu

Seznamu zdravotních výkonů (ohodnocení práce lékaře, navýšení režie ZZ).

2. Různé

- Novým mluvčím KSL bude od září dr. Zorjan Jojko, předseda Sdružení ambulantních specialistů ČR.

V Praze dne 17. 7. 2015

Zapsala: Mgr. Zina Sladkovská

■ Školní prohlídky – dopis SPLDD



CENTRUM PRIMÁRNÍ PÉČE

Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR,
U Hranic 16, 100 00 Praha 10

Ministerstvo zdravotnictví
MUDr. Svatopluk Němeček, MBA
Ministr zdravotnictví ČR
Palackého nám. 4, 128 01 Praha 2

V Praze dne 22. 4. 2015

Vážený pane ministře,
dovolte mi, abych jménem Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost reagovala na opakovaná mediální sdělení o nutnosti provádění školních preventivních prohlídek z důvodu klesajícího počtu prováděných prohlídek. Po odvysílání reportáží jsem byla zahlcena rozhořčenými reakcemi kolegů PLDD, kterých se toto tvrzení velmi dotklo, neboť svou práci dělají poctivě a jsou ze strany zdravotních pojišťoven bonifikováni především za preventivní péči, která je jednou ze základních náplní práce PLDD a její význam je nezpochybnitelný.

Náplní činnosti PLDD je zhruba z poloviny práce preventivní medicíny, kde kromě jiného provádíme ve věku od 3 let pravidelné preventivní prohlídky každé 2 roky (viz vyhlášku č. 70/2012 Sb.). Z našeho pohledu je ve věkové skupině 7–15 let provedeno téměř 100 % preventivních prohlídek (můžeme doložit daty pojišťoven za poslední 3 roky). Zodpovědní rodiče si vždy čas na své dítě udělají a většinou se sami aktivně hlásí. Mimo jiné řada PLDD aktivně na preventivní prohlídky zve. Výše jmenovaná vyhláška nám mimo jiné ukládá získání anamnestických dat a informace rodičů o výskytu one-



mocnění v rodině jsou součástí každé preventivní prohlídky, rovněž informace rodičů o potížích jejich dítěte jsou nenahraditelné. Přítomnost rodičů u prohlídky jejich dítěte je navíc nutná i pro poučení rodičů při zachytu jakéhokoliv patologického nálezu u jejich dítěte, včetně odeslání k eventuálnímu odbornému vyšetření či navržení možného řešení problému.

Navíc záměr zavedení školních prohlídek odporuje základnímu zákonu o poskytování zdravotních služeb č. 372/2011 Sb.

Zamýšlený návrh nás velmi překvapil, protože značným způsobem mění a popírá současný systém primární péče: tedy poskytování komplexní, dlouhodobé, kontinuální péče, založené na důvěrném vztahu pacienta a lékaře a na svobodné volbě lékaře pacientem. Překvapuje nás, že zamýšlený návrh na takto výraznou a důležitou změnu v poskytování primární péče s odborníky, kteří jsou garantem a faktickým provádějícím článkem primární lékařské péče, nikdo nekonzultoval. Zásadně nesouhlasíme s obnovením těchto prohlídek ve školách, jejichž provádění si většina z nás pamatuje z doby socialistického zdravotnictví. Ve svém důsledku by systém zavedení školních prohlídek mohl vést ke zrušení svobodné volby lékaře a k duplicitnímu a neplnohodnotnému vyšetření dětí s nejasným výsledkem.

V tomto smyslu Vás žádám k zahájení jednání se zástupci profesní organizace praktických lékařů pro děti a dorost a nabízím pomoc při řešení koncepce péče o děti a dorost v ČR.

Ilona Hülleová

S pozdravem MUDr. Ilona Hülleová
Předsedkyně SPLDD ČR

■ Školní prohlídky – odpověď Ministerstva zdravotnictví



V Praze dne 17. 6. 2015
Č.j.: MZDR 21076/2015-3/OZS

Vážené paní předsedkyně,
k Vaším dopisům, v nichž reagujete na mediální sdělení týkající se školních preventivních prohlídek, sděluji, že ze strany Ministerstva zdravotnictví jde o pouhou rovinu úvah nad tématem, jak zlepšit preventivní péči o děti, jejichž rodiče si důsledky

zanedbávání tohoto druhu zdravotní péče neuvědomují.

Současná právní úprava přesun provádění lékařských preventivních prohlídek dětí z ordinací jejich lékařů do škol neumožňuje. Lze konstatovat, že ať už by probíhal výběr konkrétního lékaře pro konkrétní školu jakkoliv, nebylo by respektováno dosavadní právo jednotlivých pacientů, resp. jejich zákonných zástupců, na svobodnou volbu lékaře dle § 28 odst. 3 písm. f) zákona č. 372/2012 Sb., o zdravotních službách a podmínkách jejich poskytování (dále jen zákon č. 372/2011 Sb.). Současně by nebylo možné respektovat právo nezletilých pacientů na nepřetržitou přítomnost zákonného zástupce dle § 28 odst. 3 písm. e) bod 1. zákona č. 372/2011 Sb. Problematický by byl i postup při informování o zdravotním stavu nezletilého pacienta tak, aby byl v souladu s § 65 odst. 1 písm. a) téhož zákona. V případě školních prohlídek by také bylo problematické dodržet požadavky na minimální technické a věcné vybavení dle vyhlášky č. 92/2012 Sb. a také na soukromí jednotlivých pacientů, takže se jeví nereálné stanovit školní preventivní prohlídky jako povinné. Při předpokladu, že nezletilí pacienti by nadále zůstali v péči svých praktických dětských lékařů, by musela být vedena dvojí zdravotnická dokumentace a také registrace u dvou lékařů zároveň, bylo by nezbytné konkrétní vymezení činností a výkonů, které by jednotliví lékaři prováděli, a to v souvislosti s finančním ohodnocením lékařů a v souvislosti s vyhláškou č. 70/2012 Sb., o preventivních prohlídkách.

Z výše uvedeného i pro ministerstvo vyplývá, že se záměrem na obnovení tzv. školních preventivních prohlídek je spojena řada problematických otázek a že změna by byla velmi komplikovaná a legislativně rozsáhlá. Stejně jako Vy i ministerstvo si je vědomo, že takový krok by bylo nutné předem projednat nejen jako otázku politickou, ale hlavně jako konsensus mezi všemi zainteresovanými složkami zdravotnické veřejnosti, především pak s institucemi, kterým předsedáte, s profesními komorami, zdravotními pojišťovnami a dalšími.

Za vyjádření stanovisek Vašich společností k nastolenému podnětu Vám velmi děkuji, zatím ale pouze konstatuji, že dosud ve vedení ministerstva nedošlo v této věci k žádnému jednání ani k pokynu. V případě, že by se tak stalo, zdravotnická veřejnost by byla určitě požádána o názor, případně o návrh jiného řešení vedoucího ke zlepšení preven-

tivní péče i o děti, jejichž rodiče s nimi na preventivní prohlídky do ordinací registrujících praktických dětských a zubních lékařů nechodí.

Josef Vymazal

S pozdravem prof. MUDr. Josef VYMAZAL,
DSc., náměstek pro zdravotní péči



Ministerstvo zdravotnictví,
Palackého náměstí 4,
128 01 Praha 2

■ Dostupnost praktických lékařů v odpoledních hodinách je nedostatečná

Praktický lékař pro děti a dorost Milan Rytíř píše pro Medical Tribune komentář o zajištění LSPP. Podle něj je systém primární péče rozvolněn a bez razantních systémových změn se bude situace jen zhoršovat. „Dostupnost péče je u praktiků v odpoledních hodinách různá, většinou však nedostatečná. Je nezbytné, aby se postarali o akutně nemocné i v tuto dobu buď formou rozpisu prodloužených ordinací ve městech, případně poradenskou službou na telefonu apod. do 17:00 hodin.“

Z rozboru meziročního nárůstu počtu výjezdů ZZS v ČR vyplývá, že se ročně zvyšuje o cca 6 % a téměř z 50 % se na tomto zvýšení přinejmenším v posledním roce podílel Středočeský kraj! Nejen z tohoto čísla je patrné, že zdravotnictví ve středních Čechách je řešeno nejméně systémově. K rušení nemocnic, lůžkových oddělení i ordinací LSPP (nyní LPS) zde docházelo chaoticky, bez ohledu na síť a tím dostupnost zdravotních služeb. Také blízkost Prahy svádí mnoho lidí k návštěvě zdravotnických zařízení v hlavním městě, často i proto, že zde pracují. Praha je tím přetížena.

V článku jsou pojmenovány hlavní příčiny četnosti výjezdů ZZS – nedostatečné zajištění sítě pohotovostních služeb a nezodpovědný přístup lékařů i veřejnosti.

Na mnoha místech se ale problém s LPS objevil až po jejím převedení do nemocnic. Je totiž rozdíl, zda je tato služba v blízkosti nemocnice či v jejím areálu, což je kvůli dostupnosti komplementu jistě vhodné, nebo zda je umístěna v „srdci“ nemocnice, v pří-



padě dětských pohotovostí často přímo na lůžkovém oddělení. Pokud už totiž pacient v nemocnici je, chová se podle toho. Dobře ví, že bude někým ošetřen v kteroukoli denní i noční dobu – vždy je nějaký lékař přítomen. I když si vyslechne, že tady a v tuto dobu nemá co dělat, ošetřen s největší pravděpodobností bude, protože se všichni bojí případné stížnosti a zejména toho, že by asi nebyla vyřízena jako neoprávněná. Pacient se proto vůbec nemusí ohlížet na ordináční dobu pohotovosti.

Často i obchází LPS a navštíví přímo ambulanci, kde by mu, dle jeho soudu, mohli pomoci nebo do které se svým chronickým onemocněním dochází. Primáři z okresní nemocnice vám řeknou, že tolik ambulantních pacientů v noci v nemocnicích nikdy nebylo. V bezpečnostně nezajištěných nemocnicích se tak potulují lidé ve dne i v noci.

Uvedu jako příklad bezdomovce přespávajícího v šatně otců u porodního sálu.

Na riziko nadužívání nemocniční péče jsem upozorňoval už před několika lety, kdy se o přesunu tehdejších LSPP do nemocnic teprve uvažovalo, zástupce krajských úřadů pro zdravotnictví na jednání Asociace krajů ve Zlíně, které vedl hejtmán kraje Vysočina MUDr. Běhounek. Jenže tenkrát to byla služba dotovaná krajskými úřady a zdálo se, že bude pro nemocnice ekonomicky výhodná. Ukázalo se, že to bylo další z mnoha špatných ryze politických rozhodnutí, která české zdravotnictví soustavně utiskují.

Zbytečně to přidělovalo práci nemocnicím a zvýšilo napětí mezi nimi a praktickými lékaři. Tato ryze ambulantní péče nemá na půdě lůžkových zařízení co dělat! A pokud by ji nedostaly na starost nemocnice, musely by ji ve spolupráci s krajskými úřady řešit profesní organizace praktických lékařů pro děti i dospělé. Jestliže nemocnice nyní nejen organizují ale i suplují pohotovost vlastními zaměstnanci, nikdo z nich v současné době toto jařmo nesejme. Byla to vždycky nevděčná práce, o kterou nikdo nestál.

Důvodů, proč se praktici pro dospělé a děti na pohotovostních službách nechťejí podílet, je několik. Stejně jako je zneužívána ZZS, ani na pohotovost nepřicházejí pouze

lidé s akutními stavy či zhoršením stávající nemoci, ale často s dosud neřešenými dlouhodobými obtížemi, či naopak ihned po projevení i mírných příznaků, s banalitami, za které by nebyli ochotni zaplatit regulační poplatek v dostatečné výši (90 Kč se ukazuje jako nedostatečně regulační).

Demotivující pro lékaře je také zneužívání LPS cestou Potvrzení o hmotné nouzi. Přestože sociálně znevýhodněný člověk dostává sociální dávky, je násobně zvýhodněn tím, že nehradí regulační poplatek a regulace tak není naplněna. Dalším důvodem nezájmu je stále se zvyšující průměrný věk při současně velké feminizaci této kategorie lékařů a upřednostnění odpočinku před finančním příjmem z LPS.

Dostupnost péče je u praktiků v odpoledních hodinách různá, většinou však opravdu nedostatečná. Je nezbytné, aby se postarali o akutně nemocné i v tuto dobu buď formou rozpisů prodloužených ordinací ve městech, případně poradenskou službou na telefonu apod. do 17:00 h. Nemusí to být do samého začátku LPS. Někde to tak funguje. Mnoho lékařů je pacientům k dispozici na telefonu téměř nepřetržitě – večer i o víkendech. Bez nich by byl počet návštěvníků nemocnic ještě vyšší.

Ozývá se volání po plošné výchovné mediální kampani, která by vysvětlovala, kdy využít pohotovost a kdy zavolat ZZS. Ta ale bude drahá a nebude mít asi valný účinek. Zákon sice vymezuje náplň ZZS, ale bohužel, opět nepamatuje na sankce. A definovat kritéria zneužití je velmi ošidné a rozhodně to nebude populistické, takže se jich zřejmě nedočkáme. A celá snaha by jako vždy byla znehodnocena výjimkami (přínejmenším Potvrzením o hmotné nouzi). Odhaduji, že ve více než 10 % funguje ZZS jen jako převozová sociální služba. Setkal jsem se i s tím, že si matka jedoucí s dítětem na pohotovost, zavolala záchranku ze zastávky MHD, protože se změnil jízdní řád a autobus nejel!

V textu je také trefně zmíněno, že systém primární péče je rozvolněn. Stává se i to, že pacient nechce čekat v plně čekárně svého praktika a přejede do nemocnice, aby se nechal ošetřit v ambulanci lůžkového zařízení.

Zatímco se v Německu snaží zkrátit ob-
jednacím doby u specialistů tím, že pacienti
k nim budou mít přístup pouze s doporu-
čením od praktického či rodinného lékaře,
u nás se děje pravý opak. Systém primární
péče je v České republice opravdu rozvol-
něn. A proto jsem na rozdíl od autora článku
přesvědčen, že rychlé a razantní systémové
změny jsou nezbytné, jinak se situace bude
jen zhoršovat!

MUDr. Milan Rytíř, www.tribune.cz

■ Lékařská pohotovost – archaický vynález 50. let?

Krajští radní pro zdravotnictví si stýskají, že praktičtí lékaři nechťejí sloužit pohotovosti ani za tisíc korun na hodinu a že dostupnost lékařských pohotovostí je v posledních letech na velmi špatné úrovni. Proto jsme se tentokrát zeptali praktických lékařů: Je v blízkosti vašeho pracoviště dostatečně zajištěna LSPP? Jak by měl být tento problém řešen? Byla by řešením například lepší finanční motivace lékařů?

Z odpovědí dotázaných vyplývá, že praktici považují někdejší systém lékařských pohotovostí za přežitek z komunistické éry, podobně jako národní výbory. Neodkladnou péči mimo ordináční hodiny by podle nich měly řešit urgentní příjmy v nemocnicích.

MUDr. Jiří Konáš, Beroun

LSPP v Berouně byla pro nevytíženost ve všední dny zrušena, funguje jen o sobotách, o nedělích a o svátcích. Každý pacient raději rovnou šel přímo do nemocnice. Tento „archaický vynález“ komunistických padesátých let by jako fosilie v dnešní moderní době měl zcela zmizet. Představa některých politiků, že by lékař LSPP měl v dnešní době plně stíznosti a žalob na lékaře chodit zimní přírodou s koženým kufříkem, obsahujícím propisovačku, fonendoskop a tonometr, bez léků (které zákon zakazuje) a bez odpovídajícího zázemí, je úsměvná. Jasným trendem je vybudovávání oddělení „emergency“ v nemocnicích s patřičně zajištěným zázemím. V nich si samozřejmě dovedu představit

Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR a Odborná společnost praktických dětských lékařů ČLS JEP

si vás dovoluji pozvat na cyklus odborných seminářů pořádaných tradičně v Lékařském domě ČLS JEP v Praze, Sokolská 32, Praha 2, vždy první čtvrtek v měsíci v 16.30 hod.

1. 10. 2015

Rizikové srdeční vady pro výkon sportu

MUDr. Bohuslav Procházka

Ordinace PLDD a dětské kardiologie, Kutná Hora



OSPD ČLS JEP



účast nejenom všeobecných praktických lékařů, ale i soukromých ambulantních specialistů se základní atestací. Je třeba si uvědomit, že kromě adekvátního finančního ocenění je zde i celá řada dalších problémů k vyřešení. Všeobecní praktičtí lékaři jsou většinou osoby samostatně výdělečně činné – tedy podnikatelé. Je potřeba i adekvátně zajistit jejich odpovědnostní pojištění při výkonu této činnosti a také jejich pojištění pro případ nemoci spojené s touto činností. Normální dávka v nemoci by jim určité jejich soukromou praxi neudržela.

V naší oblasti ordinují lékaři jeden den odpoledne do 18 hodin, jinak do 15 hodin, navíc je řešeno tzv. „žurnál“, v každé ordinaci je vyvěšeno, kde pacientovi poskytnou ošetření do 18 hodin. Za celá léta to nikdo nevyužil, každý jel přímo do nemocnice. V naší venkovské oblasti si nedovedu představit, že by všeobecní praktičtí lékaři u svých pacientů nevykonávali návštěvy.

MUDr. Toman Horáček, Komárov

Lékařská služba první pomoci je zabezpečena na vysoké úrovni záchrannou službou, která poskytuje první pomoc při závažných zdravotních stavech. Dále je lékařská služba první pomoci zabezpečena službou v nemocnici, která rovněž poskytuje komplexní vyšetření a ošetření mimo pracovní dobu. Co se týká neakutních onemocnění, bylo by vhodné vysvětlit občanům, že existuje svépomoc a vzájemná pomoc při poskytování první pomoci a že není v silách státu zabezpečit ošetřování drobných poranění a tzv. banálních onemocnění drahou kvalifikovanou silou. Skutečnost, že tyto kvalifikované síly mají také svoje výkonnostní limity, se asi vysvětlit nedá. LSPP, tak jak ji chápou naši představitelé, ale i novináři, patří minulosti, stejně tak jako národní výbory, předsedové MNV, ale i obvodní lékaři, na jejichž místo si svoji pozici probíjovávají všeobecní praktičtí lékaři. Lepší finanční motivace pro tuto překonanou službu nemá smysl. Služba je obsoletní. Smysl by mělo posílení nemocničních emergency služeb o praktické lékaře i o terénní specialisty, ovšem za předpokladu náležitého ocenění i pojištění. Telefonické konzultace v odpoledních hodinách jsou forenzně problematické, lékař reaguje na ústní sdělení o zdravotním stavu, často zprostředkovaně přes dalšího člena rodiny. Pokud dojde v odpoledních hodinách k náhlému zhoršení stavu, je nutno pacienta vyšetřit v odpovídajícím prostředí za použití potřebných přístrojů, zpravidla

nestačí návštěva lékaře s fonendoskopem a tonometrem.

Vykonávání návštěv u pacientů patří do běžné náplně praktických lékařů. Pokud je někdo prokazatelně odmítá, neplní svoje základní povinnosti. Návštěvy jsou časově i ekonomicky nevýhodné, přesto ve svém okolí neznám lékaře, který by návštěvy odmítal.

MUDr. Zuzana Miškovská, Praha

LSPP jsem sloužila přes dvacet let a v posledních letech převládaly návštěvy nemocných neindikovaných k akutnímu ošetření – „tři týdny trvající kašel“, „týden zčervenání kůže po klíštěti“, „došly léky na tlak, k lékaři to nestíhám“ a podobně. Na druhou stranu, těch několik procent skutečně akutně nemocných potřebovalo zdravotní péči na vyšší úrovni s návazností na lůžka; LSPP byla jen drahá a časově náročná mezistanice, zbytečně se propásla „zlatá hodina“. Řešení vidím v centrálních příjmech.

MUDr. Václav Šmatlák, předseda Sdružení praktických lékařů

Na hlavu všeobecných praktických lékařů padá veškerá kritika za problémy v systému organizace lékařské pohotovostní služby. Kritika nepodložená skutečnou znalostí problematiky, legislativy a skutečné pracovní náplně všeobecného praktického lékaře, ale založená na dohadech, subjektivních názorech a touze po rychlém a laciném řešení. To podle extrémních představ některých „odborníků“ spočívá např. v povinnosti všeobecného praktického lékaře poskytovat primární péči registrovaným pacientům 24 hodin denně, 365 dnů v roce. Sdružení praktických lékařů má společně s dalšími subjekty velmi jasnou představu, která nabízí odborně, organizačně a ekonomicky únosné a dlouhodobě udržitelné řešení lékařské pohotovostní služby, jež odpovídá úrovni medicíny současné doby. Z iniciativy SPL ČR byla ministerstvem zdravotnictví jmenována pracovní skupina, která se problematikou lékařských pohotovostních služeb zabývá.

MUDr. Milan Rytíř, Tábor

LPS a ZZS jsou paralelně fungující zdravotnické služby pro akutně nemocné, což je ekonomicky i personálně neefektivní. Zejména pokud je pacientovi zcela lhostejno, kterou z těchto služeb zvolí a využije při jakýchkoli (nejen akutních) obtížích.

Přestože memorandum o společném postupu při změně systému bylo podepsáno zástupci zúčastněných organizací (praktičtí

lékaři, dětské praktici, urgentní medicína) už před třemi lety, moc se v tomto směru nepokročilo. Hlavně proto, že pohotovosti byly mezitím převedeny do nemocnic a zdálo se, že je vyřešeno. To byla iluze. Zvýšila se tím jen zátěž a nervozita kliniků, kteří se mají starat především o pacienty na lůžku. Dokud nebude pacient k čerpání zdravotních služeb přistupovat s rozmyslem, není vhodné mu v noci nabízet lepší a dostupnější služby včetně specialistů i komplementu, než se mu dostává přes den u jeho registrujícího lékaře, kde jistě není každý specialista v téže budově. Nehospodárné je proplácet neurgentnímu pacientovi péči ve formě kapitace u praktika a současně výkonové v nemocnici. Měl by být také zaveden filtr k rozumnému oddělení neakutních pacientů a zrušena povinnost každého příchozího ošetřit.

Pokud nebude pacient systémem opravdu tvrdě a bez výjimek usměrněn, pak se ukáží slepou uličkou i postupně drazé budované urgentní příjmy. Změna by totiž byla jen v tom, že nadále se zvyšující počty pacientů přivážených posádkami vozů ZZS budou centralizovány na jednom místě a ostatní příchozí se nebudou (možná) potulovat v noci po nemocnici. A to je málo.

MUDr. David Halata, Vsetínsko

Sloužit v současné době LSPP se špatlí, baterkou a fonendoskopem bez rozumné dostupnosti komplementu je skutečně již zcela mimo standardy – vybavení LSPP již naprosto neodpovídá soudobému vybavení našich ordinací. Tady je zcela mylné přesvědčení, že se lékaři dají koupit. Za určitou mezi již nedají. Mnoho z nás tak slouží na interních odděleních, zdravotnických záchranných službách apod. – sám ze své zkušenosti raději usedám do sanitky záchranky s výrazně nižším finančním ohodnocením než se zapradat k poskytování prehistorické zdravotní péče na LSPP. Jako rozumné řešení se mi jeví síť urgentních příjmů s přímou vazbou na veškerý komplement nemocnice a další ambulance – využijí jej jak nemocnice pro svůj příjem, ZZS pro přívoz pacientů, tak LSPP se zapojením praktických lékařů ve službách (několik let úspěšně funguje v Polsku). Jediným zádrhelem pak je zákoník práce – oficiálně by pak praktik po noční službě neměl pokračovat dále v práci v plné osmihodinové směně ve své praxi.

Zdroj: Medical Tribune 8/2015



Právní rubrika

■ Musím dát zaměstnavateli výpis ze zdravotní dokumentace?

OTÁZKA: Zaměstnavatel po mně vyžaduje pro účely závodní periodické prohlídky výpis z dokumentace od praktického lékaře. Mám povinnost ho dodat, resp. musí mi ho praktický lékař dát?

ODPOVĚĎ:

Zdravotní stav pro účely posouzení zdravotní způsobilosti při pracovnílékařských prohlídkách se hodnotí nejen na základě výsledků lékařské prohlídky a dalších potřebných odborných vyšetření, ale také mj. na základě údajů uvedených ve výpisu ze zdravotnické dokumentace vedené o posuzované osobě jejím registrujícím praktickým lékařem. Zákon o specifických zdravotních službách k tomu dále uvádí, že výpis ze zdravotnické dokumentace si může posuzující lékař vyžádat prostřednictvím posuzované osoby.

Pokud je to po vás vyžadováno, máte tedy povinnost předložit výpis ze zdravotnické dokumentace od svého registrujícího praktického lékaře, ovšem nikoli zaměstnavateli, ale příslušnému lékaři, který pro něj provádí pracovnílékařské prohlídky. Výpis z dokumentace totiž obsahuje citlivá osobní data, na něž zaměstnavatel nemá nárok.

Praktický lékař tento administrativní úkon nevykazuje k úhradě zdravotní pojišťovně a bude po vás oprávněně vyžadovat platbu za pořízení výpisu. To, že by vám výpis nedal, nepřípadá v úvahu. Není však výslovně stanovena lhůta, ve které má registrující praktický lékař vydat výpis ze zdravotnické dokumentace posuzované osoby pro lékaře poskytujícího pracovnílékařské služby; obecně platí (podle zákona o zdravotních službách), že výpis pořídí po dohodě s žadatelem do 30 dnů.

Připomínáme, že novelizací zákona o veřejném zdravotním pojištění byla s účinností od 1. 4. 2012 z rozsahu služeb hrazených z veřejného zdravotního pojištění zcela vypuštěna závodní preventivní péče; nehradí se ani s tím související vyžádaná péče. Posouzení zdravotní způsobilosti nebo zdravotního stavu pro potřeby vydání lékařského posudku hradí ten, kdo o něj žádá, což znamená, že náklady související s pracovnílékařskými službami hradí pro své zaměstnance zaměstnavatel. Hradí i pořízení

výpisu ze zdravotní dokumentace, pokud je k prohlídce vyžadován. Částku za pořízení výpisu, který si od svého praktického lékaře vyžádáte na pokyn zaměstnavatele pro účely provedení pracovnílékařské prohlídky, vám tady má proplatit.

Pracovnílékařské služby (jak je oblast „závodní péče“ nyní označována) jsou v současné době legislativně ošetřeny zákonem o specifických zdravotních službách (č. 373/2011 Sb.) a vyhláškou o pracovnílékařských službách a některých druhích posudkové péče (č. 79/2013 Sb.).

Je třeba ještě zdůraznit, že je povinností zaměstnance podrobit se prohlídkám a případně dalším odborným vyšetřením u toho poskytovatele pracovnílékařských služeb, s nímž má jeho zaměstnavatel uzavřenou smlouvu. Frekvenci periodických prohlídek stanovuje zmíněná vyhláška.

■ Je specialista povinen vydat zprávu pro praktického lékaře?

OTÁZKA: Od svého urologa nedostávám písemné zprávy pro praktického lékaře a gynekologa, který by je také chtěl vidět. Jiní lékaři mi zprávy vydávají automaticky, a tak bych ráda věděla, jestli není stanovena pro všechny lékaře povinnost vydávat lékařské zprávy vždy po vyšetření.

ODPOVĚĎ:

Povinnosti lékaře (poskytovatele zdravotních služeb) při výkonu jeho činnosti jsou uvedeny v zákoně č. 372/2011 Sb., o zdravotních službách. Každý lékař měl a má povinnost sepsat lékařskou zprávu a předat ji registrujícímu praktickému lékaři, popř. dalšímu lékaři dle potřeby.

Pokud o to pacient požádá, má lékař povinnost tuto lékařskou zprávu poskytnout také jemu. Běžné je, že lékař předává zprávu praktickému lékaři prostřednictvím pacienta, tedy po vyšetření dá písemnou zprávu pacientovi, kterého poučí, že ji má odevzdat svému praktickému lékaři.

Pacient by měl zprávu předat praktickému lékaři bezodkladně a může ji poskytnout i dalším svým lékařům podle svého uvážení či jejich požadavků. Lékařská zpráva na vyžádání pacienta by měla být vypracována lékařem **bezplatně**.

Přesná úprava je uvedena v § 45 odst. 2 písm. f) zákona: „Poskytovatel zdravotních služeb má povinnost předat zprávu o poskytnutých zdravotních službách registrujícímu praktickému lékaři, pokud je mu znám, a na vyžádání samotnému pacientovi nebo zdravotnické záchranné službě“.

Trochu jinak je to u registrujícího zubního lékaře a gynekologa – ti mají povinnost předat zprávu praktickému lékaři jen v případě, kdy poskytnutí zdravotních služeb on sám indikoval, tedy odeslal pacienta na dané vyšetření nebo ošetření.

Poskytovatel zdravotních služeb má i povinnost předat potřebné informace o zdravotním stavu pacienta jiným poskytovatelům zdravotních nebo sociálních služeb, pokud je to nezbytné pro zajištění návaznosti zdravotní nebo sociální péče o pacienta.

Jestliže lékař opravdu nesplní povinnost sepsání lékařské zprávy, bez ohledu na to, zda si ji pacient vyžádal, či nikoliv, nebo zprávu nepředá praktickému lékaři, je možné podat **písemnou stížnost**, s odkazem na § 93 předmětného zákona.

Stížnost se podává lékaři, proti kterému směřuje, a ten je povinen ji do 30 dnů vyřídit. Pokud není stěžovatel s vyřízením spokojen, může se obrátit na příslušný krajský úřad, který vydal lékaři oprávnění k poskytování zdravotních služeb. Lékař se tím, že nepředá zprávu o poskytnutých zdravotních službách praktickému lékaři nebo ji na vyžádání pacientem nevyhotoví, nebo nepředá potřebné informace o zdravotním stavu pacienta jiným poskytovatelům zdravotních služeb, navíc podle § 117 zákona dopouští správního deliktu. Za tento správní delikt lze uložit pokutu až do výše 100 000 Kč.

Z pohledu pojišťovny můžeme doplnit, že pokud lékař zprávu nezpracuje a nepředá, ztrácí nárok na úhradu provedeného klinického vyšetření, které vykáže pojišťovně k úhradě z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Sepsání lékařské zprávy je povinnou součástí každého klinického vyšetření, a pokud by nebylo provedeno, nemůže být výkon zdravotní péče uhrazen. To vyplývá z vyhlášky MZ ČR č. 134/1998 Sb., kterou se vydává seznam zdravotních výkonů s bodovými hodnotami.

Mgr. Oldřich Tichý, vedoucí tiskového oddělení a tiskový mluvčí VZP



Stanovisko MZ k očkování pro účely přijetí dítěte do MŠ



MZDRP015XJ6W

Ředitelky/ředitelé KHS
a ředitel HSHMP
Krajské úřady
MUDr. A Šebková – předsedkyně
OS PLDD ČLS JEP
MUDr. I. Hülleová
Členové NIKO
V Praze dne 27. 7. 2015
Č.j.: 39989/2015

Stanovisko Ministerstva zdravotnictví k ustanovení § 50 zákona č. 258/2000 Sb., o ochraně veřejného zdraví a o změně některých souvisejících zákonů, ve znění pozdějších předpisů

V návaznosti na ustanovení § 50 zákona č. 258/2000 Sb., o ochraně veřejného zdraví a o změně některých souvisejících zákonů, ve znění pozdějších předpisů (dále jen „zákon“), které ukládá povinnost zařízení poskytujícímu péči o dítě do 3 let věku v denním režimu nebo předškolnímu zařízení nebo poskytovateli služby péče o dítě v dětské skupině, že mohou přijmout pouze dítě, které se podrobilo stanoveným pravidelným očkováním, má doklad, že je proti nákaze imunní nebo se nemůže očkování podrobit pro trvalou kontraindikaci, projednala Národní imunizační komise na svém zasedání dne 28. 5. 2015 nezbytný očkovací status pravidelného očkování dětí pro možnost jejich přijetí do mateřské školy (předškolní zařízení) a dalších § 50 zákona vymezených zařízení zajišťujících péči o děti předškolního věku.

Pro účely přijetí dítěte do mateřské školy a dalších § 50 zákona vymezených zařízení je třeba, aby dítě bylo očkováno v rozsahu nejméně jedné dávky očkovací látky proti spalničkám, příušnicím a zarděnkám a dále v případě očkování hexavakcínou bylo dítě očkováno ve schématu minimálně 2+1 dávka.

Z hlediska zachování kolektivní imunity v mateřských školách a dalších § 50 zákona vymezených zařízeních je výše uvedené očkování dostačující.

MUDr. Vladimír Valenta, Ph.D.
náměstek ministra a hlavní hygienik ČR



ČR – Ministerstvo zdravotnictví,
odbor ochrany veřejného zdraví
Palackého náměstí 4,
128 01 Praha 2

Očkování z pohledu pediatra 60 let po promoci Co si pamatuji a co jsem sama zažila

**Motto: Ústavní soud ČR ze dne 27. 1. 2015, sp. zn. Pl. ÚS 19/14:
Rozhodnutí Nejvyššího soudu: Povinné očkování není protiústavní.**

Pediatric je preventivní obor, majoritním podílem její činnosti je prevence, tj. předcházení nemoci. Nyní se tento záměr naplňuje, ale v době mého vstupu do medicíny tomu tak nebylo. Podstatnou náplní práce bylo léčení horečnatých onemocnění vyvolaných primárně infekčním agens (bakterie, viry) nebo sekundárně navazujícím např. na streptokokové infekce (revmatické horečky). Možnost nemocím předcházet očkováním byla uznávána a velice ceněna.

Prvním onemocněním, proti němuž se začalo očkovat, byla variola. Dnes proti ní neočkujeme. Z rozhodnutí Světové zdravotnické organizace (WHO), která bdí nad očkováním

po celém světě, bylo očkování po potvrzení eradikace nemoci zrušeno.

Difterie (záškrt) kosila mnoho dětí předškolního a školního věku i starších ještě po válce, v roce 1945. S očkováním se začalo, bohužel nesoustavně, již za německého protektorátu, takže má předchozí generace měla s ní mnoho smutných zkušeností. Dosud není všude pod kontrolou, proto je očkování i nadále nutné. A to tím spíše, že u neúplně očkované populace se občas projeví pouze v lehké katarální formě nebo také jen jako nosičství. V současné době se zpochybňuje význam provádění stěrů z tonzil a nosohltanu, což považuji za neopodstatněný názor.

Tuberkulóza odedávna platila za metlu lidstva. Ať při rychlém, nebo pozvolném průběhu nemoci, po staletí na ni umíraly tisíce a milióny lidí, někdy i celé rodiny. Tuberkulózní pacienti byli léčeni v plicních léčebnách a sanatoriích. V ČR po roce 1945 v rámci mezinárodní pomoci bylo prováděno celoplošné vyšetřování tuberkulinových testů (Mantoux II), u malých dětí náplastovou zkouškou dle Monrada vyšetřovacím týmem z Dánska. Očkování BCG vakcínou tuberkulin negativních osob bylo zahájeno po roce 1948. Očkování bylo přijímáno s povděkem a zadostiučiněním. S plošným očkováním novorozenců se začalo patrně v r. 1953, v r. 1955 bylo běžné, provádělo

Pomáhá položit základy pevného zdraví dětí během kojení



NOVINKA
pro kojící matky

- Respektuje **specifické výživové potřeby kojících matek**
- Dodá **klíčové živiny** potřebné pro matku i kojené dítě
 - DHA, vit. C, vit. D, biotin, vit. B₁, B₂, B₆, B₁₂, kys. listová, železo, zinek, jód, vápník
- **Přirozené řešení** ve fomě chutných doplňků jídelníčku



se rutinně. V létě 1953 jsem praktikovala v plicní léčebně v Prosečnici nad Sázavou a měla příležitost přispět k diagnóze typhus abdominalis (břišní tyfus, typhoid fever) zjištěním nenápadné tyfové roseoly. V té době se na tamějším chirurgickém oddělení ještě používaly výkony jako pneumotorax a torakoplastiky. S léčbou streptomycinem se teprve začínalo. Léčení antibiotiky v kombinaci s dalšími antituberkulotiky společně s BCG vakcinací po letech přineslo efekt, situace byla příznivá v zemích, kde se očkovalo, včetně ČR.

Koncem 80. let v diskusi s renomovaným pneumologem bylo navrhováno povinné celoplošné očkování proti tuberkulóze zrušit. Stalo se tak až v r. 2010. V současnosti bych neočkování tak přesvědčivě neobhajovala pro masovou imigraci z Afriky a ze střední a východní Asie.

Tetanus: Nikdy by mě nenapadlo, že očkování proti tetanu může být zpochybňováno, ale stalo se tak na zpravodajském serveru Centrum.cz ještě 10. 3. 2015, tj. již po rozhodnutí Ústavního soudu ze dne 27. 1. 2015 povinnost očkování zachovat pod pokutou 10 000 Kč pro rodiče neočkovaného, ale v případě vedlejších reakcí po očkování požadovat pro očkovance odškodné. Věnovat očkovanému zvýšenou péči je samozřejmě, zvýhodnění ano, ale ne s nálepkou „Odškodné“.

Pertusse (černý kašel): V ČR se proti černému kašli očkuje od r. 1957/58 tzv. Alditeperou. V r. 1956 bylo hlášeno přes 49 tisíc případů, tj. 520/100 000, těch nejmenších 3805/100 000. Nemocnost klesla na 10/100 000 v období 1974–1999. Nemoc se v současné době vrací. Lékaři dospělých ji již neznají a ani mladší pediatři se s ní nemuseli setkat. Pro neočkované kojence je to téměř zničující nemoc, proto u těchto dětí je nutná hospitalizace na infekčním oddělení. Sama jsem takové dítě ošetřovala v rámci předatestační přípravy na infekčním oddělení v Pardubicích na jaře 1957. Asi tříměsíčního kojence jsem krátce před příhodou přijala na nouzové lůžko po předchozím telefonátu s matkou ze Skutče. Dvě hodiny poté, když jsem na oddělení vykonávala odpolední vizitu, přiběhla za mnou sestra s hláškou, že právě přijatý kojenec je „ex“. Mohla jsem to jen potvrdit. Dítě bylo cyanotické, bez tonu, nedýchalo, poslechově srdeční ticho. Okamžitě jsem zahájila umělé dýchání a krátce nato dítě ožilo. Nadále bylo pod přísným dohledem, léčeno chloramphenikolem, domů bylo propuštěno jako zdravé.

Podobné život ohrožující epizody (ALTE – apparent life threatening events) publikovali lékaři z Kolína u dvouměsíčního a třítýdenního dítěte ve Voxu č. 7 v minulém roce. To je třeba mít na paměti, když dospělé informujeme o vhodnosti přeočkování jich samotných. ALTE jsou více životu nebezpečné než samotné komplikace černého kašle. Nejen laickou veřejnost, ale i veřejnost lékařskou je třeba informovat o tzv. cocoon (ochranné) strategii očkování dospělých včetně těhotných k posílení imunity samostatnou acelulární vakcínou s redukováným množstvím pertusových antigenů (Adacel, Boostrix). Při očkování celobuněčnou vakcínou proti pertussi zůstávají v platnosti neurologické kontraindikace.

Poliomyelitida: Proti dětské obrně se začalo očkovat na jaře 1957. Očkovaly se děti ve věku od 6 měsíců do 14 let Salkovou vakcínou intrakutánně na předloktí. V r. 1960 v tehdejší ČSR bylo naočkováno na dva a čtvrt miliónu dětí. Později se začalo očkovat živou perorální vakcínou Sabinovou, v současné době se očkuje inaktivovanou poliovakcínou IPV (Infanrix Hexa). Jsme první zemí na světě, kde bylo dosaženo eliminace této nemoci (Vaništa in Havlík 1990, s. 213). Dosud jsou země s endemickým výskytem, proto ani u nás nelze s očkováním skončit, zvláště v době masové migrace z Afriky a z Asie. Ještě v r. 1958 jsem na dětském oddělení v Chrudimi diagnostikovala u malého dítěte obrnu. Předtím jsem v srpnu 1957 na infekčním oddělení v Pardubicích byla svědkem postižení dospělé osoby s poliomyelitidou na mechanické podpoře ventilace (tzv. železné plíce). S následky polio jsem se seznámila již jako studentka gymnázia při návštěvě Janských Lázní. Tehdy jsem si pomyslela, že studium medicíny by bylo přínosné.

Spalničky (morbilli): Díky očkování u nás zavedenému v roce 1969 u dětí od 14 měsíců se nemocnost natolik snížila, že spalničky v současnosti vypadly z povědomí veřejnosti. Podobně jako v Německu a na západ od nás i v USA se vyskytují rodiče, kteří se očkovací povinnosti vyhýbají s odvoláním na svoji svobodnou vůli nechat dítě očkovat. Odmítačům očkování se to líbí, ale hájí svobodu na nepravém místě.

Odkazuji na nedávnou emotivní zprávu české novinářky v Berlíně V. J., která z obavy ze spalniček u své tříměsíční dcery se předčasně vrátila do ČR (článek v Lidovkách, lékařům PLDD na vědomí na webu 10. 3. letos). U nás o otázce povinného očkování

musel rozhodovat Ústavní soud. Ten povinnost očkování proti devíti vybraným infekcím nezrušil.

V době zahájení očkování proti spalničkám onemocnělo ročně průměrně 50 000 osob, především dětí. Dospělí byli již většinou promořeni. U 15 % se vyskytly komplikace (především pneumonie, záněty středouší, sinusitidy), objevit se může postinfekční encefalitida. Virus spalniček u některých osob dlouhodobě přežívá v mozku a až po letech se rozvinou příznaky van Bogaertovy subakutní sklerotizující panencefalitidy (Vaništa in Havlík, 1990, s. 235).

Na jaře 1975 probíhala u nás poslední velká epidemie spalniček. Na svém pediatrickém obvodu jsem ošetřovala na 200 případů. Průběh nemoci se případ od případu lišil. Vedle klasického průběhu se též vyskytly atypické lehké formy onemocnění.

Já sama jsem prodělávala spalničky před svým 12. rokem a o několik dní později komplikující pleuropneumonii. Dva týdny jsem měla febrilii kolem 40 °C a cítila se být na pokraji smrti, zatímco moje mladší sestra byla k neudržení a pobíhala venku. U ní měla nemoc jen velmi lehký průběh. Po letech mi řekla kamarádka, že tehdy onemocněl spalničkami větší počet dětí v celém okolí.

■ Závěr

Očkování změnilo lidstvu průměrnou délku života, výrazně zlepšilo jeho kvalitu. Pochybovači nemají právo se mu vzpěčovat. Pozitiva pocítují i lékaři. Výzkum a vývoj očkovacích látek pokračuje, je pod kontrolou SZO (WHO). Rozvoj očkovacích látek se natolik rozvinul, že si vyžádal vymezení nového vědního oboru – vakcinologie. Vakcíny se dále vyvíjejí a optimalizují, revidují se též termíny očkování a přeočkování (booster efekt). Odmítači očkování způsobují, že některé infekce se vrací v nových epidemiích, např. pertusse, morbilli (např. Velká Británie, Německo, USA), hrozí i návrat tuberkulózy. Nezabýváme se starších učebnic infekčních nemocí (od r. 1958). Nejen historickou paměť v nich obsaženou nutno zachovat.

MUDr. Rusalka Scholleová,
dříve PLDD, Pardubice-Polabiny



Informace OSPDL ČLS JEP

MUDr. Alena Šebková
předsedkyně OSPDL ČLS JEP

22.-24. 5. Sněm SPLDD ČR, kterého se jako každoročně zúčastnili i členové výboru OSPDL. V rámci tohoto zasedání proběhl i výbor OSPDL.

28. 5. – účast dr. Šebkové na dalším zasedání NIKO, mimo jiné byla řešena otázka definice „řádně očkováného dítěte“ s ohledem na vstup do MŠ. Zápis bude k dispozici na webu, s definicí budou členové SPLDD seznámeni.

30. 5. v Brně a 13. 6. v Praze proběhla vzdělávací akce OSPDL Zdravotnické fórum – Primární prevence v dětském a dorostovém věku. Témata se týkala nejen očkování, ale tentokrát i další důležité oblasti, na kterou musí být primární prevence zaměřena i v rámci našich ordinací – prevence onkologických onemocnění. Toto téma bude nadále rozvíjeno.

2. 6. a 14. 7. – dr. Šebková se zúčastnila zasedání „očkovací komise“, která byla zřízena při ministerstvu zdravotnictví na základě požadavku poslanců. V této skupině jsou zástupci odborníků – pediatriů, primární péče, vakcinologů, epidemiologů, infektologů, zástupci poslanců a senátorů, zástupci pacientů, zástupci sdružení požadujících změny v systému očkování v ČR. Komise by měla být platformou k diskusi o možných změnách týkajících se systému očkování v ČR. Na prvním zasedání byly vyznačeny problematické okruhy, kterými se bude komise zabývat. Každé další zasedání bude sloužit k diskusi nad jednotlivými okruhy. Zápisy z těchto zasedání budou k dispozici na webu.

Výbor OSPDL, jmenovitě předsedkyně, byl osloven zástupkyněmi SZÚ s žádostí o spolupráci při vytvoření nových růstových grafů. Poslední data byla shromažďována naposledy minimálně před cca deseti lety. Vzhledem ke změnám i s ohledem na nárůst obezity u dětí považujeme vytvoření nových dat za nanejvýš potřebné a podporujeme tuto aktivitu. Stejně tak považujeme za prospěšnou aktivní spolupráci PLDD v případě sběru dat. (*Schůzka 3. 6.*)

6.-7. 6. se konalo pravidelné setkání školicí, tedy lékařů, kteří jsou akreditovanými

pracovišti pro obor PLDD či mají o akreditaci zájem. Na základě předchozích připomínek byl tentokrát zvolen poněkud jiný formát. Témata byla zaměřena na přednáškové dovednosti školitelů, na schopnosti mediální reakce, na komunikaci. Nedělní dopolední blok byl věnován tématům katedry PLDD IPVZ a problémům oboru.

10. 6. – na pracovní schůzce se sešla pracovní skupina pro dětskou gastroenterologii a výživu společně s hosty prim. Tláskalem a doc. Bronským a zástupci Nutricie, resp. iniciativy 1000 dní pro život. Tato pracovní skupina pokračuje ve vytváření dalších doporučených postupů navazujících na cyklus edukací v oblasti kojenecké výživy. Projekt se týká výživy batolat.

– dr. Šebková se sešla se zástupci patientských sdružení, v kterých se sdružují rodiče dětí s poruchami autistického spektra. Vzhledem k tomu, že naše společnost se aktivně sama zapojila na základě náhodně zjištěných informací do práce přívládní komise zabývající se tímto problémem, byly zástupkyně sdružení ubezpečeny, že máme zájem o spolupráci a rozvinutí pravidel časné diagnostiky poruch autistického spektra. Včasná diagnóza je velmi důležitá pro další vývoj těchto dětí a jako taková v počátcích leží především na PLDD. Kromě znalosti možných příznaků je ovšem také nutný rozvoj sítě odborných pracovišť, která se těmito poruchami zabývají.

– konala se první schůzka nové Akreditační komise. Ministrem zdravotnictví byla jmenována na poslední chvíli s ohledem na přidělování rezidenčních míst. Je tedy otázka, nakolik toto pozdní rozhodnutí ovlivní mladé kolegy, kteří na jmenování AK čekali. Bylo přiděleno 25 míst, komise požádala o navýšení. (*Náhodně jsme se o navýšení na 30 míst dozvěděli na parlamentním semináři 23. 6.*)

18. 6. – dr. Šebková se zúčastnila s aktivním příspěvkem konference SZÚ na téma primární prevence.

– konalo se zasedání výboru OSPDL.

23. 6. se konal parlamentní seminář na téma „Budoucnost primární péče o děti a dorost v ČR“. Zazněly mimo jiné příspěvky náměstka MZ prof. Vymazala, MUDr. Martina Oleje, všeobecného praktického lékaře pro děti a dorost, do loňského roku hlavního odborníka pro tuto oblast v SR, předsedkyně SPLDD ČR MUDr. Hülleové, předsedkyně OSPDL ČLS JEP MUDr. Šebkové, místopředsedkyně OSPDL ČLS JEP MUDr. Kubátové, PLDD MUDr. Roučky, primáře DO ze Strakonice MUDr. Gregory. Zástupci PLDD (kromě MUDr. Roučky) včetně zahraničních spíkrů dokladovali důležitost stávajícího systému primární péče o děti a dorost v ČR, který úzce souvisí se vzděláváním. Je nutné konstatovat, že ani jeden příspěvek obhajující společný obor (nám. Vymazal, MUDr. Roučka, MUDr. Gregora) nedal jasnou argumentační odpověď na oprávněnost tohoto požadavku. Z úst prof. Vymazala dokonce zaznělo, že „si pacienti budou muset zvyknout, že nebudou mít všechny specializace“. Na námitku, že obor PLDD je základním oborem primární péče, jsme neobdrželi žádnou odpověď... (*Seminář je možné zhlédnout na webu Parlamentu ČR.*)

30.7. – dr. Šebková, dr. Kozderka – schůzka na MPSV. Zástupci PLDD byli požádáni o spolupráci na kultivaci posuzování zdravotního stavu chronicky nemocných dětí. Vzhledem k novelizaci vyhlášky vyšla iniciativa z patientské organizace. Konstatovali jsme, že je žádoucí změna příslušných formulářů, úprava s ohledem na věk i charakter postižení. PLDD vytvoří návrh tak, aby byl vyhovující jak pro pacienty, tak pro lékaře, kteří se hodnocením stavu a vyplňováním příslušných formulářů zabývají. Byly dohodnuty i další formy spolupráce, včetně educačních.

Průběžně probíhají aktivity k zachování systému primární péče o děti a dorost v ČR ve spolupráci se SPLDD ČR.



Dětská onkologie ve Vox Pediatry 2015 – slovo úvodem

Prof. MUDr. Jan Starý, DrSc.

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

Jedno dítě ze 440 onemocní v České republice zhoubným nádorem před dosažením patnácti let věku. Čas od prvních projevů nemoci k diagnóze se v posledních desetiletích nezkracuje, rozvoj diagnostických metod se uplatní v okamžiku, kdy je pacient odeslán k specializovanému vyšetření, a to je nadále klinické rozhodnutí závislé na anamnéze, fyzikálním vyšetření a diferenciální diagnóze lékaře prvního kontaktu s pacientem. Obecné konstatování, že dlouhý čas k diagnóze zhoršuje pacientovu prognózu, není často pravdivé. Důležitou roli hraje biologie nemoci – časné metastazující nádory jsou časné diagnostikovány, a přesto je jejich prognóza často špatná. Mezi nádory s nejdelším intervalem mezi prvními příznaky a diagnózou patří kostní sarkomy, „opožděná“ diagnóza ovlivňuje velikost nádoru, nikoli většinou přítomnost metastáz. A tak pro naprostou většinu nádorů čas do diagnózy neovlivňuje léčebné výsledky. To samozřejmě nemusí platit pro individuálního pacienta. Je to ale důležitá informace pro rodiče, pro které je včasná diagnóza nádoru velmi důležitá. Je to i důležitá informace pro soudní znalce v případě soudních sporů.

Soubor článků na téma dětské onkologie jsme zaměřili na klinické projevy nádorů a formou kazuistik představujeme časté i méně obvyklé projevy dětských nádorů. Druhým záměrem bylo představit na stejných případech pokrok, jakého diagnostika a léčba dětských nádorů dosáhla, ukázat, jaké riziko časných i pozdních komplikací stojí za proklamovanou úspěšností léčby s vyléčením více než 80 % nemocných dětí a jakým neobvyklým a život ohrožujícím komplikacím musejí dítě a ošetřující tým čelit. Proto je centralizace této péče, jak ji vždy razil profesor Koutecký, základním předpokladem správné diagnózy, volby optimální léčby a rychlé reakce na akutní komplikace nádoru a jeho léčby i v 21. století.

Seriál našich příspěvků začíná nejčastější diferenciální diagnózou v denní onkologické praxi – lymfadenopatií s příklady její nejčastější onkologické příčiny – maligními lymfomy a leukémií. Bolest jako první projev nádoru demonstrujeme na kazuistice

bolestí končetin u leukémie a neuroblastomu. Normální krevní obraz či normální rentgenové vyšetření při prvních obtížích neznámají, že za týden či měsíc budou výsledky opakovaných vyšetření velmi odlišné. Zpočátku nenápadně se rozvíjející příznaky syndromu horní duté žíly nebo míšní komprese se mohou ze dne na den, z hodiny na hodinu změnit v život ohrožující náhlou příhodu. I o tom jsou naše příklady. Nefroblastom je díky své biologii nejrychleji diagnostikovaný nádor. Břišní rezistence se zvětšuje doslova „před očima“. Je také nádorem s tradičně excelentní prognózou. Že to ale není vždy samozřejmé, dokladují naše dvě kazuistiky. Obdobné klinické projevy má další embryonální nádor, hepatoblastom. Jedná se o onemocnění, v jehož prognóze hraje klíčovou roli chirurgická léčba. Mimořádná erudice přednosty kliniky dětské chirurgie profesora Šnajdaufa umožňuje dosahovat u našich pacientů jedněch z nejlepších výsledků na světě.

Retinoblastom je uváděn mezi nádory, kde včasná diagnóza zásadně ovlivňuje léčebné výsledky. Zatímco v rozvinutých zemích je moderní léčba vedena snahou o zachování zraku v nemocném oku, fotografie dětí s retinoblastomem způsobující vyřeznutí bulbu z očníce demonstrovují problémy zemí třetího světa. Že toto konstatování neplatí absolutně, dokladuje dr. Švojgr na kazuistice mimořádně nepříznivě probíhajícího onemocnění, které bylo včas diagnostikováno a správně léčeno.

Nádory mozku jsou po leukémiích nejčastějším nádorovým onemocněním. Jejich příznaky závisí na lokalizaci a biologii nádoru. Dr. Sumerauer zvolil kazuistiky dvou odlišně lokalizovaných germinálních mozkových nádorů k ilustraci obtížné diferenciální diagnózy i s využitím veškerých moderních diagnostických metod specialisty a u druhého případu v dlouhém časovém úseku se vyvíjejících projevů panhypopituitarismu, které není snadné přiřadit k projevům mozkového nádoru. Spolu s případem nejčastějšího dětského maligního mozkového nádoru medulloblastomu s jeho projevy nitrolební hypertenze vedoucími většinou k časně

diagnóze jsou prezentované kazuistiky i dokladem konstatování, že vyléčením mozkového nádoru péče o tyto pacienty nekončí. U řady z nich se rozvíjejí pozdní následky nemoci a její léčby, které je nutné včas odhalit a pokoušet se je řešit. Sarkomy hrudní stěny se vyznačují dlouhým bezpříznakovým obdobím. Podobně jako u sarkomů pánve tak mohou dosáhnout značné velikosti komplikující chirurgické řešení a ovlivňující prognózu. Dva příklady představuje dr. Drahoušková. Kostní sarkomy končetin mohou i v současnosti být indikací k amputaci. Složitou situaci dospívajícího, který podstupuje amputaci, a možnosti psychologických intervencí představuje Mgr. Víchová.

Počet vyléčených dětí s nádorovým onemocněním narůstá, dospívají, nacházejí profesní uplatnění, zakládají rodiny. Dvě třetiny vyléčených postižení různě závažné pozdní následky nádoru a jeho léčby. Protože nám kvalita života našich vyléčených pacientů není lhostejná, sledujeme je dlouhodobě v ambulanci pro pozdní následky, vypracováváme návody k včasnému zachytu pozdních následků, komunikujeme problémy s praktickými pediatry a spolupracujeme s jednotlivými specialisty poskytujícími jim léčbu v dospělosti. Problematiku pozdních následků představuje dr. Kruseová. Přes mimořádné léčebné výsledky dětských nádorů umírá 20 % dětí na nádor nebo komplikace jeho léčby. Zatímco u leukémií umožňuje transplantace krevetvorných buněk vést léčbu i opakovaných relapsů s kurativním záměrem a smrt na nevyléčitelnou nemoc je výjimkou, léčba některých solidních nádorů stagnuje a relaps může znamenat ztrátu nadějí na vyléčení se změnou léčby kurativní na léčbu paliativní. Dr. Cingrošová v posledním příspěvku ukazuje na případu nevyléčitelné nemoci cíle paliativní léčby a snahu ponechat umírající dítě co nejdéle v rodině, v kruhu blízkých osob.



Diferenciální diagnostika lymfadenopatií z pohledu dětského onkologa

MUDr. Lucie Cingrošová, MUDr. Edita Kabíčková, Ph.D.

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

Lymfadenopatií neboli uzlinovým syndromem rozumíme lymfatické uzliny zmožené, uzliny abnormální velikosti nebo konzistence. V dětském věku považujeme za patologicky zvětšenou lymfatickou uzlinu větší než 2 cm. Abnormální zvětšení mizních uzlin vzniká na podkladě infekčních i neinfekčních příčin. Jedná se o častý důvod k vyšetření v ambulanci dětské onkologie. Na našem pracovišti vyšetříme týdně dva až tři pacienty s podezřením na zhoubné nádorové onemocnění lymfatických uzlin. U převážné většiny dětí potvrdíme infekční etiologii lymfadenopatie, nejčastěji EBV reaktivaci, tularémii, bartonelózu (nemoc kočičího škrábnutí). Jak tedy pacienta vyšetřit, aby se podařilo objasnit příčinu uzlinového syndromu? Onkologickou diagnózu lze potvrdit nebo vyloučit pouze histologickým vyšetřením, exstirpaci lymfatické uzliny s následným histopatologickým vyšetřením však indikujeme pouze ve vybraných případech.

1/ Zvětšení uzlin infekčního nebo reaktivního původu

Chronické nebo recidivující zduření mizních uzlin typicky v nuchální a krční oblasti. V anamnéze lze v posledních týdnech vysledovat infekci nejčastěji v ORL oblasti (tonzilitida, infekční mononukleóza, faryngitida, otitida, parotitida, stomatologické záněty apod.). Uzliny mohou být palpačně citlivé až bolestivé, kůže nad uzlinami může vykazovat známky zánětu. Uzliny většinou nepřesahují velikost 2 cm. Perzistující lymfadenopatie v návaznosti na proběhlý infekci může demaskovat dosud neodhalenou imunopatologii. Doporučujeme kompletní laboratorní vyšetření a podrobné imunologické a alergologické vyšetření. U části pacientů lze při podrobném odebrání epidemiologické anamnézy vysledovat kontakt se zvířaty, typicky s kočkou nebo králíkem.

Při celkově uspokojivém stavu pacienta s **pozitivní epidemiologickou anamnézou** zvažujeme diagnózu antropozoonózy nebo jiné infekční příčiny lymfadenopatie. Provádíme základní odběry (krevní obraz, biochemismus včetně LDH, FW). Doporučujeme také kompletní virologické

a sérologické vyšetření – EBV, CMV, toxoplasma, tularémie, borelie, bartonella, brucella. Patologicky změněné uzliny je možné vyšetřit sonograficky. Pečlivá anamnéza a základní odběry, případně vstupní RTG snímek plic k vyloučení tumoru mediastina obvykle stačí k bazálnímu posouzení klinického stavu a neodkladnosti jeho řešení.

2/ Zvětšení uzlin velmi suspektní z nádorové infiltrace

Uzliny v abnormální lokalizaci – vrchol axily, oblast klíční kosti, vnitřní strana stehna (oblast trigonum femorale). Uzliny jsou většinou tuhé, nebývají palpačně bolestivé, mohou být asymetricky zvětšené ve srovnání s kontralaterální stranou. **Nádorem infiltrovanými uzlinami** splývají v **pakety**, jsou fixované k okolní tkáni a omezeně pohyblivé. Kůže nad nimi je bez zánětlivých změn. V čase je patrné postupné zvětšování uzlin, objevuje se postižení i nových uzlinových oblastí. Anamnéza rozvoje lymfadenopatie např. u Burkittova lymfomu může být velmi krátká (1–2 týdny). V somatickém nálezu může být patrné zvětšení jater a/nebo sleziny. Důležitá je i **přítomnost celkových příznaků** (rekurentní horečky, noční poty, výrazný váhový úbytek během posledních měsíců, úporné svědění kůže, zvýšená únava). Pacienti s uzlinami podezřelými z nádorové infiltrace doporučujeme konzultovat s naším pracovištěm, a to vždy prostřednictvím praktického pediatra (rodiče zpravidla nejsou schopni správně interpretovat anamnestická data, která jsou nutná ke stanovení vhodného termínu vyšetření na našem pracovišti).

Složitou diferenciálnědiagnostickou rozvahu nad uzlinovým syndromem dokumentují následující dvě kazuistiky.

■ Kazuistika č. 1

Dvanáctiletý chlapec byl odeslán na naši ambulanci začátkem ledna 2015 s **axilární lymfadenopatií** s podezřením na lymfom. Zvětšení uzlin pozoroval dva týdny, celkové symptomy neměl, dlouhodobě prospíval, bez zvýšené nemocnosti v anamnéze.

V epidemiologické anamnéze byl zaznamenán dlouhodobý kontakt s králíkem a kočkami. Při klinickém vyšetření byla hmatná zvětšená uzlina v levé axile velikosti 2 × 2 cm, palpačně citlivá, jinde v pohmatem dostupných lokalizacích nebyly uzliny zvětšené, klinicky byl chlapec bez organomegalie. Nad pravou prsní bradavkou byl drobný **furunkl s protrahovaným hojením**, podle maminky patrný cca 3 měsíce. Škrábanec od králíka či kočky maminka nemohla vyloučit. Krevní obraz byl bez známek leukocytózy, základní biochemismus a hodnota laktátdehydrogenázy byly zcela v normě, parametry zánětu byly nízké. Vstupní RTG bez rozšíření mediastina, bez ložiskových změn, sonografické vyšetření popsalo hypoechogenní ložisko velikosti 25 × 19 mm povahy lymfadenitis s edematózním prosáknutím okolí, uzlina v hlubších partiích byla se známkami kolikvace. Doplnili jsme sérologické vyšetření (toxoplasma, tularémie, bartonella, brucella, borelie) a dále sérologii EBV a CMV včetně PCR vyšetření. Chlapce jsme s podezřením na antropozoonózu odeslali na infekтологи, pacient zahájil empirickou terapii doxycyklinem. Po týdnu antibiotické léčby při ultrazvukovém vyšetření popisují zvětšení uzliny na 30 × 20 × 20 mm se známkami infiltrace okolních měkkých tkání. Výsledky sérologie a virologie byly negativní, výsledek sérologie bartonelózy nebyl k dispozici. S ohledem na progredující velikost patologicky změněné axilární uzliny i přes intenzivní antibiotickou terapii jsme indikovali chirurgickou exstirpaci uzliny za účelem histologické verifikace. Při operaci odstraněna uzlina s hustým hnisavým obsahem. Pacient pokračoval v antibiotické terapii. Dva týdny po operaci jsme sérologicky prokázali pozitivitu *Bartonella henselae* (**nemoc kočičího škrábnutí – cat scratch disease**). Kultivace z abscesu byla negativní. Pacienta jsme předali do péče infektopeda, dokončil antibiotickou terapii doxycyklinem. Sonografická kontrolní vyšetření v březnu a v květnu 2015 prokázala regredující axilární uzlinu vpravo s chronickými vazivovými změnami. Pacient nevyžadoval další dispenzární péči na dětské onkologii.

**Kazuistika č. 2**

Osmnáctiletá pacientka byla vyšetřena 21. 9. 2012 na chirurgické ambulanci pro postupně se zvětšující rezistenci v levé axile. Rezistenci pozorovala poslední dva týdny, útvar byl palpačně tuhý a výrazně bolestivý, bolest omezovala pohyby levé paže. Při sonografickém vyšetření se v levé axile zobrazilo několik hypoechogenních zvětšených, patologicky změněných lymfatických uzlin s centrální vaskularizací. Největší z těchto uzlin byla velikosti 40 × 30 mm. Spodežřením na bakteriální lymfadenitidu byla pacientka odeslána na ambulanci infekčního oddělení. Měla zvýšené zánětlivé parametry (FW 50/h, CRP 100 mg/l), normální počet leukocytů (Leu 7,2 × 10⁹/l), byla subfebrilní. Zahájila léčbu Amoksiklavem. Po dvou týdnech ATB léčby se uzliny dále zvětšovaly, při kontrolním sonografickém vyšetření popsali celkovou velikost infiltrátu 12 × 10 cm, nebyly patrné známky kolikvace. Pacientka byla výrazně unavená, několikrát denně měla **horečky** 39–40 °C, které provázela zimnice s třesavkou. V krevním obraze se objevila leukopenie (Leu 3,7 × 10⁹/l), progredovala anémie (vstupně Hb 108 g/l; nyní Hb 98 g/l), narůstalo CRP (128 mg/l). Hladiny imunoglobulinů byly v normě. Pacientku 30. 9. přijali na infekční oddělení, kde zahájila intenzivní léčbu trojkombinací ATB (Dalacin, Gentamicin, Rifampicin). Vstupní

RTG snímek plic byl s normálním nálezem. Podrobné mikrobiologické vyšetření neprokázalo infekční etiologii procesu (negativní sérologie listeriózy, tularémie, toxoplazmózy, brucelózy a bartonelózy; kompletně negativní CMV, HIV, lues; pozitivní EBV anamnestické protilátky). CT vyšetření hrudníku a břicha popsalo paket uzlin v levé axile (950 × 60 mm), lymfadenopatii v mediastinu (20 mm) a v plicních hilech bilat. (25 a 15 mm), zmnožené uzliny (15 mm) jsou v mezenteriu a v retroperitoneu. Játra byla zvětšená, kaudálně dosahovala téměř k lopatě kyčelní a výrazně přesahovala střední čáru doleva, zvětšená byla i slezina (délka cca 208 mm). V parenchymu jater a sleziny nebyly patrné ložiskové změny.

S podezřením na nádorovou etiologii procesu byla pacientka 10. 10. (po pěti týdnech od prvních obtíží) přeložena na naši kliniku. Při přijetí byla pacientka febrilní (teplota 39,6 °C), schvácená, bez projevů krvácení. V levé axile byla viditelná a hmatná tuhá rezistence v největším rozměru velikosti 10 cm, která pevně Inula k *m. pectoralis major*. V laboratorním obraze měla pacientka **projevy syndromu aktivovaných makrofágů**. Dominovala výrazná **koagulopatie** (APTT 55,10 s, PT-Quick 26,30 s, INR 2,71, vysoké D-dimery 1290 ng/ml, vyšší fibrinogen 4,57 g/l), **pancytopenie** (leukocyty 3,6 × 10⁹/l, hemoglobin 84 g/l, trombocyty 121 × 10⁹/l). V biochemismu

byla nápadná elevace **aspartátamino-transferázy** (1,31 µkat/l), laktátdehydrogenázy (4,90 µkat/l), **feritinu** (1367,0 µg/l) a **triacylglycerolů** (5,49 mmol/l). Během posledního týdne se výrazně zvýšila hodnota CRP (ze 128 na 255 mg/l). Cytologické vyšetření aspirátu kostní dřeně vyloučilo infiltraci nádorovými buňkami, v nátěru byly zastoupeny četné **hemofagocyty makrofágy**.

Druhý den hospitalizace na naší klinice byla z vitální indikace provedena exstirpace zvětšené lymfatické uzliny z levé axily. Histologické vyšetření potvrdilo **anaplastický velkobuněčný lymfom**, ještě též den pacientka zahájila chemoterapii. V současné době pacientka pokračuje v udržovací chemoterapii a je bez známek aktivity nádorového onemocnění.

Literatura

1. Kabíčková E. Hodgkinův lymfom v dětském věku. In Bayer M a kol. Pediatrie – lékařské repertorium. Praha: Triton, 2011, s. 115–119
2. Kabíčková E. Nehodgkinské lymfomy dětského věku. In Bayer M a kol. Pediatrie – lékařské repertorium. Praha: Triton, 2011, s. 224–229
3. Mališ J. Uzlinový syndrom – lymfadenopatie. In Lebl J et al. Diferenciální diagnostika v pediatrii. Praha: Galén, 2014, s. 81–87
4. Koutecký J, Kabíčková E, Starý J. Dětská onkologie pro praxi, Praha: Triton, 2002

Kazuistika pacientky s Hodgkinovým lymfomem**MUDr. Michaela Čepelová**

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

Devítiletá dívka byla vyšetřována pro tři měsíce trvající intermitentní febrilie až 38,5 °C, zvýšenou únavnost a nově vzniklou krční lymfadenopatii. Nejprve byla vyšetřena obvodním lékařem pro děti a dorost s provedením odběrů, ve kterých byly zjištěny vysoké zánětlivé parametry, zvýšený feritin a laktátdehydrogenáza, leukocytóza s posunem doleva, mikrocytární anémie a trombocytóza. Ultrazvukové a rentgenové vyšetření prokázalo rozsáhlý infiltrativní uzlinový proces na krku oboustranně, v oblasti mediastina a retroperitonea, ložiskový proces v oblasti sleziny a plic. Na základě těchto nálezů byla provedena exstirpace

uzliny z oblasti pravého nadklíčku s histologickým nálezem Hodgkinova lymfomu, podtyp nodulární skleróza. Po histologické verifikaci onemocnění byl proveden vstupní staging onemocnění s využitím PET/CT vyšetření, kdy bylo navíc kromě rozsáhlého postižení uzlinových oblastí, plic a sleziny prokázáno rovněž postižení kostní dřeně. Kromě febrilií byl u dívky zaznamenán i váhový pokles o 13,5 % v posledních měsících. V laboratorních nálezech přetrvávaly vysoké zánětlivé parametry – vstupní FW dosáhla hodnoty 126 mm/hod, C-reaktivní protein 143 mg/l. Dalšími zvýšenými parametry byla hladina laktátdehydrogenázy

5,05 µkat/l, byla přítomna rovněž leukocytóza 23,4 × 10⁹/l s převahou granulocytů (81,3 %), anémie s hemoglobinem 101 g/l, MCV 64,2 fl a MCH 20,2 pg, trombocytóza 738 × 10⁹/l a mírná koagulopatie s INR 1,30. Vzhledem k rozsahu postižení a přítomnosti febrilií s hubnutím bylo onemocnění hodnoceno jako Hodgkinův lymfom IV. klinického stadia s přítomností B symptomů a dívka po zavedení centrálního žilního katetru typu implantofixu zahájila léčbu dle aktuálního protokolu chemoterapií zahrnující rovněž podávání kortikosteroidů. Při hodnocení časné léčebné odpovědi po 2. cyklu chemoterapie přetrvávaly na PET/CT zvětšené rezi-



Syndrom horní duté žíly jako první projev akutní hemoblastózy

MUDr. Eva Pukančíková¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol

Anamnéza sedmiletého chlapce byla do září 2014 bez pozoruhodností. Byl řádně očkován, s malou nemocností, bez hospitalizace nebo dispenzarizace. Koncem srpna si matka všimla nápadně naplněné žíly vpravo na krku. Velikost žíly se neměnila s námahou nebo polohou, nebyl přítomen otok nebo zarudnutí. Hoch začal pokašlávat, zejména v noci, bez zvýšené teploty nebo jiných projevů infekce. K těmto příznakům se přidala únava a ospávání v průběhu dne, které zpočátku matka připisovala změně režimu po nástupu do první třídy ZŠ. V průběhu přibližně dvou týdnů se stala náplň krčních žil nápadnější a byla již dle matky přítomná na obou stranách krku. Únavnost progredovala, chlapec netoleroval obvyklou sportovní zátěž ani delší chůze. Proto byl vyšetřen u praktické lékařky. Ta cílenými dotazy doplnila anamnézu údaji o nechutenství, zhubnutí cca 1 kg za 2–3 týdny, zvýšeném pocení. Dušný nebyl, palpitace nebo bolesti břicha neměl.

Při vyšetření byla na první pohled viditelná zvýšená náplň krčních žil, s naznačeným otokem obličeje, bledost a zvětšené krční lymfatické uzliny. Poslechový nálezn na srdci a plicích byl normální. Břicho bylo palpačně bez organomegalie, kůže bez krvácivých projevů. Končetiny bez otoků. Nález budil podezření na syndrom horní duté žíly. Na prvním místě v diferenciální diagnostice bylo pomýšleno na tumor mediastina/lymfom. Byl odebrán KO s diferenciálním rozpočtem, základní biochemické parametry vč. urey, kreatininu a kyseliny močové. Týž den byly praktické lékaře hlášeny výsledky laboratorních vyšetření: leukocytóza $116 \times 10^9/l$, hemoglobin 87 g/l, trombocyty $80 \times 10^9/l$. Chlapec byl ihned odeslán na oddělení dětské hematologie nejbližší fakultní nemocnice. Výsledky zde provedených vyšetření byly obdobné, kromě leukocytózy, anémie a trombocytopenie bylo nalezeno i 82 % blastů v diferenciálním rozpočtu, v biochemismu hyperurikémie a elevace

LDH na 30 $\mu\text{kat/l}$, koagulopatie nebyla přítomna. Na RTG snímku hrudníku bylo potvrzeno rozšíření horního mediastina. Echokardiografickým vyšetřením byla zjištěna deviace horní duté žíly mediastinální expanzí doprava, obturace levé brachiocefalické žíly, částečná obturace pravého výtokového traktu a perikardiální efuze v rozsahu 5 mm kolem celého srdce. Byla zahájena hyperhydratace a podána 1 dávka allopurinolu.

Poté byl pacient přeložen pro akutní hemoblastózu na Klinikou dětské hematologie a onkologie FN Motol. Ve vstupním krevním obraze na naší klinice bylo $115 \times 10^9/l$ leukocytů, 84 % blastů, hemoglobin 83 g/l, trombocyty $75 \times 10^9/l$. V biochemismu kyselina močová 371 $\mu\text{mol/l}$, LDH 22,74 $\mu\text{kat/l}$, iontogram v normě včetně kalie a fosfátů, CRP 12 mg/l.

Na zobrazovacích vyšetřeních byla sonograficky potvrzena hepatosplenomegalie (játra k pupku, slezina 160 mm), na RTG kardio-

duální uzliny v mediastinu akumulující radiofarmakum, proto byla pacientka po dalších čtyřech cyklech chemoterapie indikována k radioterapii na všechny iniciálně postižené oblasti včetně plic (aplikovaná dávka 19,8 Gy na uzlinové oblasti, 12 Gy na oblast obou plic, boost 10 Gy na oblast mediastina a plicních hilů). Přesetřením po ukončení léčby byla standardními zobrazovacími metodami potvrzena kompletní remise onemocnění, která trvá doposud. Léčba byla komplikována zácpou v souvislosti s podáváním vinka-alkaloidů v rámci chemoterapie a významným váhovým přírůstkem souvisejícím s podáváním kortikosteroidů – 20 % oproti výchozí váze před objevením se celkových příznaků onemocnění (tj. váhový přírůstek o 33,5 % z váhy při zahájení léčby). Po léčbě zůstává dívka v dlouhodobé dispenzární péči s ohledem na riziko návratu základního onemocnění, ale i vzhledem k ri-

ziku rozvoje pozdních následků intenzivní chemoterapeutické a především radiotherapeutické léčby – riziko sekundárních malignit (karcinom štítné žlázy, karcinom prsu aj.) a kardiovaskulárních onemocnění (předčasný rozvoj aterosklerotických změn, kardiomyopatie, chlopenních vad).

Hodgkinův lymfom je systémové nádorové onemocnění vycházející z B lymfocytů germinálních center, vzácně z T lymfocytů, charakterizované přítomností nízkého počtu maligních nádorových buněk, Reed-Sternbergových buněk a jejich mononukleárních variant Hodgkinových buněk, v infiltrátech tvořených především nenádorovými lymfocyty, histiocyty a eozinofilními granulocyty. Nejčastěji se vyskytuje v adolescenci; v předškolním věku je velmi vzácné. Vyskytuje se častěji u chlapců. Onemocnění postihuje zejména lymfatické

uzliny v různých lokalizacích, u pokročilejších stadií bývají postiženy i orgány (slezina, játra, plíce, kosti, kůže). Hlavní léčebnou modalitou je chemoterapie využívající alkylačních látek, antracyklinů, vinka-alkaloidů, epipodofylotoxinů, bleomycinu a kortikoidů. Radioterapie je využívána jako lokální léčba při přetrvávání rezidua onemocnění po iniciální chemoterapii. Sjednocením diagnostických a léčebných postupů v rámci mezinárodních prospektivních randomizovaných studií spolu se stratifikací léčby dle rizikových skupin pacientů se podařilo významně zlepšit léčebné výsledky. V současnosti je možné kombinovanými léčebnými postupy vyléčit více než 90 % dětí a adolescentů s Hodgkinovou chorobou.



Obr. 1 Vstupní RTG snímek hrudníku, s laskavým svolením Kliniky zobrazovacích metod FN Motol

megalie, patologická infiltrace mediastina, hypoventilační změny vpravo parakardiálně a vlevo retrokardiálně.

Diagnostická vyšetření nebyla provedena z kostní dřeně, ale z periferní krve pro desaturace s nutností oxygenoterapie a intoleranci polohy vleže. 16. 9. 2014 byla stanovena diagnóza euploidní T akutní lymfoblastická leukémie s komplexními změnami karyotypu, bez infiltrace centrálního nervového systému. 17. 9. 2014 byla zahájena léčba podle protokolu AIEOP-BFM ALL 2009

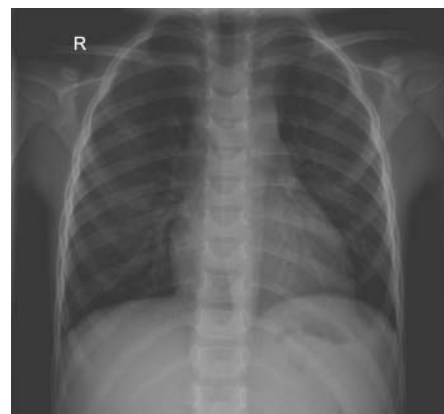
zahrnujícího kortikoidy a kombinovanou chemoterapii. Došlo k rychlé redukci nádorové masy bez rozvoje syndromu akutní lýzy tumoru. Na RTG byla patrná výrazná regrese velikosti mediastina. Kontrolní ECHO srdce bylo již s normálním nálezem, bez efuzí.

Náročná léčba byla provázána několika závažnými komplikacemi, v indukční fázi chemoterapie prodělal krvácení z gastrointestinálního traktu při neutropenické enterokolitidě, trombózu intrakraniálních venózních sinů a PRES (posterior reversible encephalopathy syndrome).

Aktuálně je chlapec v remisi onemocnění. Intenzivní léčbu ukončil bez významnějších následků. Udržovací léčba bude pokračovat do září 2016.

Tumor mediastina se vyskytuje přibližně u 15 % dětí s akutní leukémií, syndrom VCS se vyvine pouze u 4 % z nich.

Vena cava superior je snadno kompresibilní, v blízkosti páteře. K útlaku horní duté žíly může dojít expanzí vycházející např. z patologicky změněných lymfatických uzlin. Venostáza se pak klinicky projevuje otokem obličeje, zarudnutím sklér, kašlem, dušností, zejména v horizontální poloze. Další, méně specifické příznaky jsou chrapot,



Obr. 2 Kontrolní RTG snímek hrudníku den +8 od zahájení léčby, s laskavým svolením Kliniky zobrazovacích metod FN Motol

dysfagie, bolesti hlavy, epistaxe zejména při současné trombocytopenii. Syndrom VCS může být akutní příhodou v případech útlaku trachey nebo významného perikardiálního výpotku.

V případě našeho pacienta vedla zvýšená náplň krčních žil, nápadná únavnost a cíleně sestavená anamnéza k podezření na maligní onemocnění a k neprodlené diagnostice a léčbě.

Embryonální nádory

MUDr. Josef Mališ

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

Embryonální nádory tvoří asi 30 % všech nádorů dětského věku, postihují nejčastěji kojence (včetně novorozenců) a jejich incidence postupně klesá v předškolním věku, u školáků se vyskytují už vzácně. Typický je pro ně velmi rychlý růst a časná metastazování, projevy nemusejí být někdy žádné (např. náhodně nalezená rezistence u nefroblastomu) nebo až z metastáz (např. bolesti kostí, odmítání chůze, sezení u neuroblastomu – metastázy ve skeletu). Rychlý růst je také často spojen s rychlou odpovědí na chemoterapii, která však nemusí být trvalá, mohou se vytvořit rezistentní skupiny buněk, které jsou zdrojem recidiv a relapsů. Pro celou tuto skupinu je však charakteristické významné zlepšení léčebných výsledků v průběhu posledních dekád. Nicméně i přes tyto terapeutické úspěchy jednoznačně platí, že čím časnější diagnóza nádorového

onemocnění, tím je větší šance na jeho vyléčení. Symptomatologie embryonálních nádorů je velmi pestrá a uvedené kazuistiky dokladují, že každého pacienta je nezbytné

při každé prohlídce vyšetřit celého, nelze se soustředit jen na jeden či omezený počet dominujících projevů.

Tabulka procentuálního zastoupení jednotlivých nádorových onemocnění v různých fázích věku dítěte.

Typ nádoru	< 1 měsíc	< 1 rok	< 15 let
Leukémie	13	14	31
CNS	3	15	18
Neuroblastom	54	27	8
Retinoblastom	1	13	4
Ledviny	13	11	6
Játra	0,5	3	1,5
Sarkomy	11	5	11
Lymfomy	0	1	14



Bolesti kostí jako první příznak akutní lymfoblastické leukémie

MUDr. Lucie Slámová, Ph.D.¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol

■ Úvod

Akutní lymfoblastická leukémie (ALL) je nejčastějším maligním onemocněním dětského věku, v České republice je každoročně diagnostikováno přibližně 70 dětí. Prvními příznaky ALL jsou horečka, bledost, únava, organomegalie, lymfadenopatie nebo muskuloskeletální projevy. Kulhání, bolest kloubů, kostí či nemožnost chůze se vyskytují u 40–60 % pacientů s nově diagnostikovanou ALL.¹ Pokud dominují tyto příznaky s žádnými nebo minimálními změnami v krevním obraze, může docházet k prodloužení doby do stanovení správné diagnózy.

■ Kazuistika

R. S., narozen 23. 9. 2006. Dítě z fyziologické gravidity, porod ve 41. týdnu, spontánní záhlavím, porodní hmotnost 4150 g, porodní délka 50 cm. Poporodní adaptace bez komplikací. Kojen do tří let věku. Očkován řádně dle očkovacího kalendáře. Rodinná anamnéza bez pozoruhodností, má jednu zdravou sestru.

Sedmiletý doposud zdravý chlapec si začal v prosinci 2013 stěžovat na bolesti pravého hlezna. Začátkem ledna 2014 byl poprvé vyšetřen ortopedem, který provedl rentgenový snímek s nálezem zvlnění zóny růstové chrupavky pravého hlezna, doporučen klidový režim. Na konci ledna byl podruhé vyšetřen ortopedem pro neustupující obtíže a zahájil rehabilitaci. O měsíc později byl vyšetřen praktickým lékařem pro děti a dorost pro febrilie, únavu a přetrvávající bolesti pravého hlezna, byla doplněna laboratorní vyšetření, krevní obraz nevykazoval žádné abnormality (WBC $4,9 \times 10^9/l$, Hb 120 g/l, PLT $306 \times 10^9/l$), biochemie s mírnou elevací transamináz (ALT 1,32 $\mu\text{kat/l}$, AST 1,11 $\mu\text{kat/l}$). Začátkem března byl pacient hospitalizován pro zhoršující se intermitentní bolesti pravého hlezna. Při přijetí byla hybnost bez omezení, při chůzi napa-

dal na pravou dolní končetinu. Rentgenový snímek prokázal nehomogenní strukturu v oblasti distální epifyzární štěrby pravé tibie. Následně byla provedena scintigrafie skeletu s nálezem vyšší přestavbové aktivity distální růstové zóny pravé tibie s reakcí měkkých tkání a obdobný nález byl i v distální růstové zóně levého femuru. Nález neodpovídal diagnóze osteomyelitidy. Low dose CT bylo bez strukturálních změn. Pro diagnostické nejasnosti byl odeslán na vyšší ortopedické pracoviště, kde byl vyšetřen koncem března. Kontrolní rentgenový snímek prokázal nepravidelnosti distální metafýzy naléhající na růstovou štěrbinu s náznakem periostózy fibuly. Vzhledem k progresi rentgenového nálezu byla indikována magnetická rezonance a následně biopsie pravé tibie. Klinicky bylo pravé hlezno bez otoku, bez zarudnutí, pasivní i aktivní dorziflexe hlezna byla bolestivá, šlachy byly bez zduření. Magnetická rezonance v PD obraze (proton density) s potlačením tuku pravého hlezna prokázala difúzně zvýšený signál kostní dřevě (obr. 1), v T1 váženém obraze byl zachycen difúzně snížený signál skeletu kotníku při patologické infiltraci (obr. 2). V dubnu 2014 byl pacient plánovaně přijat k biopsii pravé tibie, při příjmu bylo pravé hlezno klidné, bez otoku, bez zarudnutí, pasivně byla bolestivá dorziflexe stejně jako maximální plantiflexe, pro bolestivost nebyl již šest týdnů schopen stoje ani samostatné chůze. Pro suspekci na nádorovou etiologii byl vyšetřen hematologem, který indikoval vyšetření krevního obrazu s diferenciálním rozpočtem. V krevním obraze WBC $3,3 \times 10^9/l$, Hb 111 g/l, PLT $189 \times 10^9/l$, absolutní počet lymfocytů $2,676 \times 10^9/l$, absolutní počet granulocytů $0,538 \times 10^9/l$ a 1 % atypických buněk, následně byla provedena aspirace kostní dřevě. V biochemii hyperurikémie (411 $\mu\text{mol/l}$), elevace laktátdehydrogenázy (7,77 $\mu\text{kat/l}$) a transamináz (AST 2,67 $\mu\text{kat/l}$, ALT 3,72 $\mu\text{kat/l}$). V klinickém obraze dominovaly muskulo-



Obr. 1 MR, proton density, FatSat, difúzní zvýšený signál kostní dřevě skeletu kotníku při patologické infiltraci



Obr. 2 MR, T1, difúzně snížený signál kostní dřevě při infiltraci



skeletální projevy, bez lymfadenopatie, bez organomegalie.

■ Diagnóza

Kostní dřev byla uniformně infiltrována L1 lymfoblasty na hladině 90,4 %. Imunofenotyp a cytogenetické vyšetření prokázalo hyperdiploidní B-prekursorovou ALL, molekulárněgenetické vyšetření bylo bez nálezu fúzních genů. V likvoru nebyly zachyceny nádorové buňky. Muskuloskeletální projevy byly prvním příznakem akutní lymfoblastické leukémie, prodleva do správné diagnózy činila pět měsíců.

■ Léčba a komplikace

V dubnu pacient zahájil léčbu ALL dle protokolu AIEOP BFM ALL 2009. Dle hodnocení léčebné odpovědi v průběhu indukční léčby v den 8 byl zařazen jako pacient s dobrou odpovědí na prednison. V den 15 léčby měl dobrou odpověď na pokračující léčbu ALL (dle průtokové cytometrie 0,089 % atypických buněk). Den 22 ustoupily bolesti pravého hlezna. Den 33 dosáhl hematologické remise. Pacient intenzivně rehabilitoval, schopen samostatně chůze byl 25 dní od zahájení léčby. Podle minimální reziduální nemoci byl zařazen jako pacient středního rizika. V následujícím průběhu léčby ALL prodělal reaktivaci BK viru (virus ze skupiny polyomavirů) se závažným průběhem. BKV reaktivace se projevila anurickým renálním selháním s nutností kontinuální venovenózní hemodialýzy po dobu 9 dní. V polyurické fázi renálního selhání rozvinul těžkou poruchu vědomí (GCS 6) na podkladě BKV encefalidity. Dlouhodobě byl léčen cidofoviem. V neurologickém nálezu převládala organický psychosyndrom, paleocerebellární syndrom, porucha paměti a emoční labilita. V intenzivní péči psychologa, ergoterapeuta a fyzioterapeuta se postupně významně zlepšila motorika, ovládání emocí a paměť. Udržovací léčbu zahájil po 11 měsících od stanovení diagnózy ALL.

■ Závěr a diskuse

Mezi muskuloskeletální projevy patří bolest, otok, patologické fraktury a problémy s chůzí. Mezi nejčastěji se vyskytující radiologické abnormality patří metafyzární projasnění (7,5–70 %), periostální reakce (2–19 %), osteopenie (13–40 %), osteolytické léze (19–38 %) a fraktury (2–10 %).² Incidence patologických fraktur mimo páteř

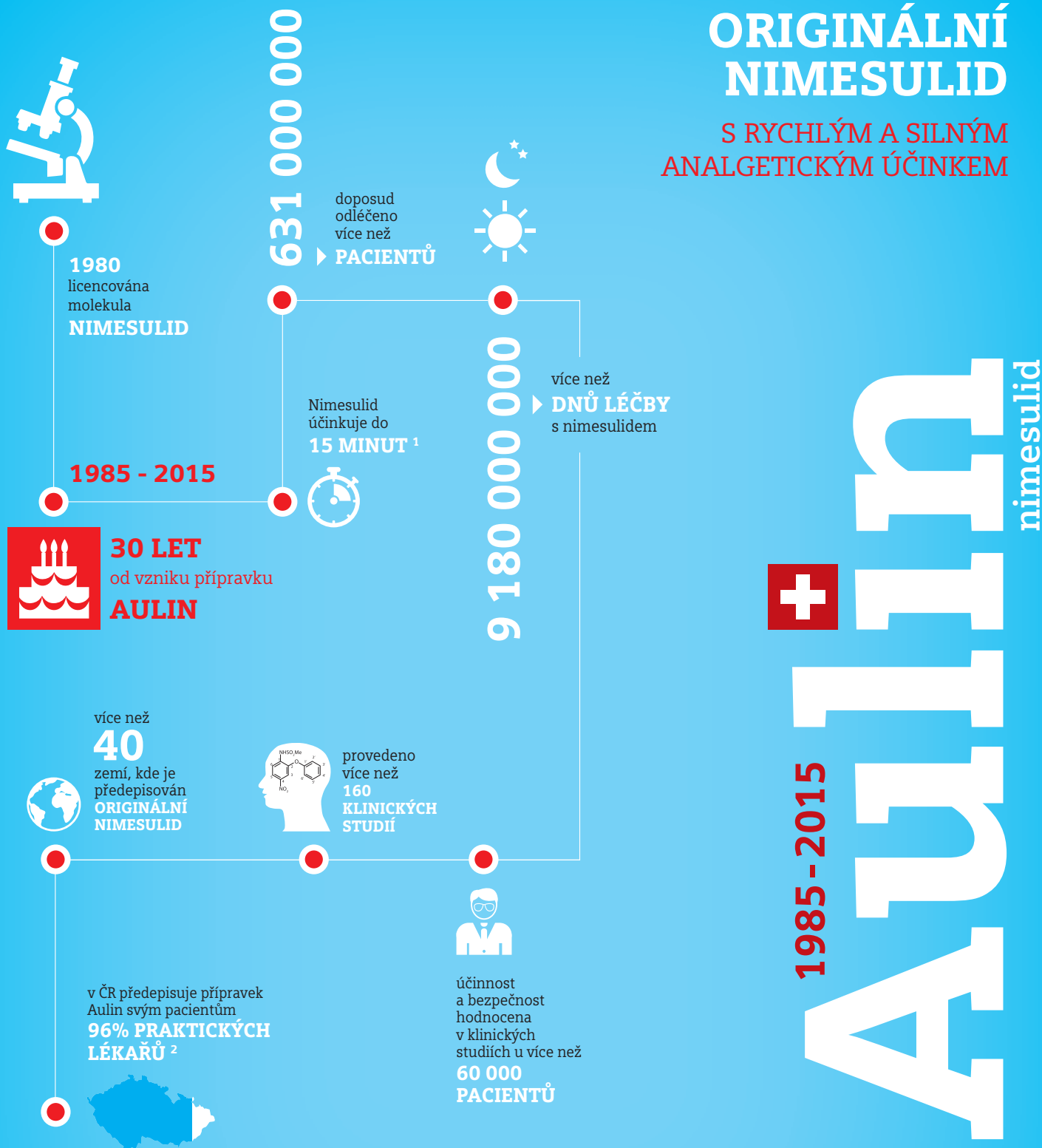
činí 10 %, ³ zatímco incidence fraktur obratlových těl je 16 %.⁴ Muskuloskeletální projevy bez změn v krevním obraze bývají nejčastěji interpretovány jako juvenilní idiopatická artritida, septická artritida, osteomyelitida a spondylodiscitida.^{5,6} Muskuloskeletální projevy jako první příznak hematologické malignity jsou spojovány s normálním krevním obrazem u méně než 10 % pacientů. Byl studován vztah mezi změnami krevního obrazu a muskuloskeletálními projevy. Ukazuje se, že abnormality krevního obrazu se rozvíjejí se zpožděním více než dvou týdnů od prvních muskuloskeletálních příznaků.⁵ V retrospektivní studii, která zahrnovala 148 pacientů, se Teo a spol. zaměřili na muskuloskeletální projevy jako první příznak hematologické malignity a dobu, která uplynula do správné diagnózy. Ukazuje se, že 14,2 % dětských pacientů bylo správně diagnostikováno již při první návštěvě pohotovosti, zatímco 71,4 % nebylo diagnostikováno. Medián do správné diagnózy činil 21 dní. Dále 40 % bylo správně diagnostikováno při druhém vyšetření, ale 60 % případů bylo vyšetřeno více než dvacetkrát včetně odborného ortopedického konzilia, než se dospělo ke správné diagnóze. Medián věku v souboru byl 5,1 roku, u 90,5 % dětí byla diagnostikována ALL.⁵ Šrámková a spol. se zaměřili na bolest jako hlavní příznak postižení skeletu u manifestace akutní lymfoblastické leukémie. Bolest byla přítomna u 39,3 % dětí, 12,3 % bylo déle než 1 měsíc vyšetřováno a léčeno pro onemocnění pohybového aparátu.⁸ Muskuloskeletální projevy se současným normálním krevním obrazem jsou spojovány s diagnózou hyperdiploidní akutní lymfoblastické leukémie.¹ Spekuluje se, že normální krevní obraz a muskuloskeletální projevy jsou spojeny se signalizací přes chemokinový receptor CXCR4 a jeho ligand SDF-1.⁷ Muskuloskeletální projevy jako první příznak hematologické malignity jsou diagnosticky velmi obtížné. Dochází k nesprávným diagnostickým závěrům, mnoho pacientů je diagnostikováno s významným zpožděním. Prodleva od prvních příznaků k diagnóze hematologické malignity činí často několik měsíců. U pacientů, kde nacházíme současně další příznaky, jako jsou subfebrilie až febrilie, únavnost, jakékoliv odchylky v krevním obraze, elevaci transamináz či laktátdehydrogenázy, bychom měli vždy v diferenciální diagnostice myslet i na možnost hematologické malignity.

■ Literatura

1. Sadawaite S, Jijina F, Nair CK, Seth S, Ghosh K. An unusual presentation of pediatric acute lymphoblastic leukemia. *Indian J Hematol Blood Transfus.* 2008;24(2):59–62. doi: 10.1007/s12288-008-0025-8
2. Mostoufi-Moab S, Halton J. Bone morbidity in childhood leukemia: epidemiology, mechanisms, diagnosis, and treatment. *Curr Osteoporos Rep.* 2014;12(3):300–312. doi: 10.1007/s11914-014-0222-3
3. Halton JM et al. Mineral homeostasis and bone mass at diagnosis in children with acute lymphoblastic leukemia. *J Pediatr.* 1995;126(4):557–564
4. Halton J, Gaboury I, Grant R, Alos N, Cummings EA, Matzinger M, Shenouda N, Lentle B, Abish S, Atkinson S, Cairney E, Dix D, Israels S, Stephure D, Wilson B, Hay J, Moher D, Rauch F, Siminoski K, Ward LM; Canadian STOPP Consortium. Advanced vertebral fracture among newly diagnosed children with acute lymphoblastic leukemia: results of the Canadian Steroid-Associated Osteoporosis in the Pediatric Population (STOPP) research program. *J Bone Miner Res.* 2009;24(7):1326–1334
5. Teo WY, Chan MY, Ng KC, Tan AM. Bony presentations of childhood haematological malignancy to the emergency room. *J Paediatr Child Health.* 2012;48(4):311–316. doi: 10.1111/j.1440-1754.2011.02230.x
6. Öztürkmen S et al. Delayed diagnosis of acute leukemia in a patient with bone pain and fracture. *Turk J Pediatr.* 2010;52(5):552–555
7. Chen CC, Weng HH, Hwang CE, Lu CH, Chen PT, Gau JP. Acute leukemia presenting with extramedullary diseases and completely normal hemogram: an extremely unusual manifestation unique to pre-B ALL. *Am J Hematol.* 2010;85(9):729–731. doi: 10.1002/ajh.21801
8. Šrámková L, Kynčl M, Smíšek P, Vávra V, Polanecká L, Sedláček P, Starý J. Bolest kostí a kloubů – častý příznak akutní lymfoblastické leukémie v dětském věku. *Čes.-slov. Pediatr.* 2002;57(5):232–235

ORIGINÁLNÍ NIMESULID

S RYCHLÝM A SILNÝM
ANALGETICKÝM ÚČINKEM



Literatura:

1. Bianchi M. and Broggin M.: Anti-hyperalgesic effects of nimesulide: studies in rats and humans. Int. J. Clin. Pract. Suppl. 128: 11-19, 2002. 2. Cegedim, CATI průzkum – léčba bolest, X - XIII/2014, Rainsford K D, et al.: Nimesulide – Actions and Uses, edited by K. D. Rainsford; pp. 133-244; 2005, dostupné z: <http://www.nimesulide.com>.

AULIN: S: Nimesulidum 100 mg v 1 tabletě. Nimesulidum 100 mg v 1 sáčku s granulátem pro přípravu perorální suspenze. **IS:** Nesteroidní antirevmatikum. **CH:** Nimesulid, nesteroidní antiflogistikum s funkční sulfonanilidovou skupinou, je preferenčním inhibitorem izoenzymu COX-2. Působí také analgeticky a antipyreticky. **I:** Léčba akutní bolesti, primární dysmenorrhoea. **KI:** Přecitlivělost na léčivou látku nebo na kteroukoliv pomocnou látku, aktivní krvácení, poruchy krvácivosti nebo srážlivosti, aktivní vřed nebo recidivující ulcerace v GIT, hepatotoxické reakce na podání nimesulidu v anamnéze, hepatální insuficience, těžké renální nebo srdeční selhání, pacienti s přecitlivělostí na jiná NSAID, pacienti s horečkou a/nebo s příznaky podobnými chřipce, děti mladší 12-ti let, třetí trimestr těhotenství a kojení. **ZU:** Zvýšený výskyt gastrointestinálního krvácení a perforací u starších pacientů. V případě známk poškození jater a pacientům, u nichž se zjistí abnormální výsledky vyšetření jaterních funkcí, by měla být léčba vysazena. V průběhu léčby se současně nesmějí podávat léky s hepatotoxickým účinkem a je též nutné vyhnout se konzumaci alkoholu. Maximální délka užívání je 15 dnů. Tablety obsahují laktosu, granule pro přípravu perorální suspenze obsahují sacharosu. **NŮ:** Nausea, zvracení, průjem, zácpa, nadýmání, peptické vředy, perforace nebo gastrointestinální krvácení, gastritida; vzestup jaterních enzymů, hepatitida; hypertenze, edém; dyspnoe; pruritus, vyrážka, zvýšené pocení. Riziko výskytu nežádoucích účinků je možné snížit použitím přípravku po co nejkratší možnou dobu. **IT:** Pacienti užívající perorální antikoagulanty nebo kyselinu acetylsalicylovou mohou mít zvýšené riziko krváčivých komplikací. Nimesulid inhibuje CYP2C9. **TL:** V průběhu prvního a druhého trimestru těhotenství nesmí být nimesulid podán, pokud to není zcela nezbytné, ve třetím trimestru a u kojících žen je kontraindikován. **D:** Dospělí a děti od 12 let 1 tabletu nebo 1 sáček 2x denně po jídle. **B:** Tablety 15x100 mg a 30x100 mg, sáčky 15x100 mg a 30x100 mg. **Datum poslední revize textu SPC:** 15. 10. 2014. Přípravek je vázán na lékařský předpis a je hrazen zdravotními pojišťovnami. Seznamte se prosím se Souhrnem údajů o přípravku (SPC).

Diseminovaný nefroblastom

MUDr. Josef Mališ¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

Čtyřletá dívka byla vyšetřena na dětské pohotovosti pro teploty kolem 39 °C a kašel. Vyšetřující lékařka nález hodnotila jako bronchopneumonii, palpovala také zvětšenou slezinu a nechala provést rentgenový snímek plic, na kterém byly oboustranně patrné známky bronchopneumonie, ale také poněkud nejasná sytá kulovitá ložiska splývající se srdečním stínem (obr. 1). Rentgenolog doporučil k ozřejmění nálezu provést boční snímek plic, ale to rodiče odmítli, aby nebylo dítě zbytečně ozařované. S antibiotickou léčbou byli odesláni domů, zánětlivý proces se upravoval a po 4 týdnech bylo provedeno kontrolní rtg vyšetření plic, které odhalilo, že zánětlivý proces se podařilo vyléčit, ale v obou plicních křídlech byla patrná kulovitá ložiska, která odpovídala metastatickému procesu v plicích (obr. 2). Dítě bylo ihned odesláno na naše pracoviště, kde jsme dovyšetřili: Střední a horní třetina levé ledviny byla spotřebována nádorem, dolní třetina byla nádorem nepostřižena a byla vytlačena kaudálním směrem – to odpovídalo palpačnímu nálezu při prvním vyšetření na pohotovosti („zvětšená slezina“), CT plic ukázalo diseminovaný metastatický proces v obou plicních křídlech, jehož hlavní kumulace ložisek byly uloženy retrokardiálně (obr. 3). Vzhledem k věku a typickému nálezu jsme zahájili chemoterapii pro diseminované nádory ledvin (nefroblastom), která trvala 6 týdnů. Po této době jsme provedli přešetření, které ukázalo výrazné zmenšení primárního nádoru a téměř úplné vymizení plicních metastáz, byla provedena levostranná ureteronefrectomie a také histopatologický obraz odhalil výrazné regresivní změny po chemoterapii. Dítě pak pokračovalo v pooperační adjuvantní chemoterapii a nyní je již 4 roky po ukončení terapie v trvalé remisi.



Obr. 1 Rtg plic s metastázou promítající se do srdečního stínu



Obr. 2 Rtg plic s vícečetnými metastázami v obou plicních křídlech



Obr. 3 Kontrastní CT. Nádor ledviny vlevo, diseminovaný metastatický proces plic a mediastina

Plíce jsou nejčastějším orgánem, kde se metastázy nefroblastomu objevují (následují lymfatické uzliny, játra, vzácně mozek a kosti), klinicky se nemusejí nijak projevovat, dušnost bývá až při současně vytvořeném pleurálním výpotku. Proto se paušálně všem dětem s podezřením na nefroblastom vyšetřují plíce rentgenem a CT. Iniciálně bývá postiženo 10 % až 15 % dětí s nefroblastomem, plíce jsou také nejčastějším místem relapsu. Většina jich vymizí již při předoperační (neoadjuvantní) chemoterapii, reziduální ložiska se řeší chirurgicky, radioterapii indikujeme jen u inoperabilních metastáz. Ze všech uvedených metastáz u nefroblastomu jsou plicní metastázy nejlépe léčebně ovlivnitelné, často jen chemoterapií, na rozdíl od jaterních metastáz, které je nezbytné řešit chirurgicky. Děti s nefroblastomem a plicními metastázami je možné vyléčit ve více než 80 %.



Nefroblastom

MUDr. Vladimíra Jeřábková¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

Den před přijetím do nemocnice si maminka všimla u syna tvrdšího břicha, druhý den vyšetřen obvodním pediatrem a odeslán k hospitalizaci pro palpovanou rezistenci v pravém podžebří (obr. 1). V nemocnici provedeno sonografické vyšetření břicha s nálezem tumorózního útvaru v dutině břišní a dítě odesláno na KDHO. U nás jsme přijímali 21 měsíců starého chlapce, u kterého byl patrný již pouhou aspekci vestoje vyklenující se útvar v pravé polovině břicha, jemnou palpací byla hmatná rezistence v pravém podžebří zasahující kaudálně až do pravé jámy kyčelní. Ze vstupního UZ vyšetření nebyl zřejmý původ expanze, proto bylo doplněno CT vyšetření břicha se závěrem rozsáhlé rezistence vycházející z pravé ledviny (rozměry 11 × 10 × 10 cm), CT plic bylo bez průkazu metastáz.

Pacient zahájil čtyřtýdenní předoperační chemoterapii, během které byla již při fyzikálním vyšetřování patrná postupná regrese velikosti tumoru. Při kontrolním sonografickém vyšetření před plánovanou operací byla prokázána zřetelná regrese tumoru (7 × 6 × 6 cm) a dítě bylo indikováno k chirurgické revizi. Provedena pravostranná ureteronefrectomie s odběrem spádových lymfatických uzlin (hilové, paraaortální). Histologicky verifikován trifazický nefroblastom (příznivá histologie), lymfatické uzliny byly bez nádorových buněk. Pacient pooperačně klasifikován jako I. klinické stadium a zahájil pooperační chemoterapii



Obr. 1 Velké břicho s viditelným nádorem

v délce čtyř týdnů. Přeshetření po ukončené léčbě potvrdilo kompletní remisi a dítě bylo nadále pravidelně ambulantně sledováno.

Šest měsíců po ukončené léčbě v rámci pravidelné dispenzarizace na rtg hrudníku popsáno okrouhlé zastínění na rozhraní středního a dolního plicního pole vlevo (obr. 2), doplněno CT vyšetření plic, kde nález potvrzen – solitární meta ložisko v levém středním plicním poli (obr. 3). Na CT břicha nález bez známek recidivy. Pacient byl indikován k chirurgické revizi, byla provedena exstirpace solitární metastázy v plicích a histologicky potvrzen relaps onemocnění. Operace byla radikální, histologie stejná jako při vstupním vyšetření.

Pacient zahájil 27týdenní pooperační chemoterapii v kombinaci tří cytostatik. Průběh léčby byl bez větších komplikací, léčba ukončena dle plánu, celkovým přeshetřením prokázána 2. CR (kompletní remise). Nyní

pacient žije 5 let a 5 měsíců od ukončené léčby relapsu bez známek základního onemocnění.

Nefroblastom je nejčastějším nádorem ledvin v dětském věku, tvoří cca 6 % všech zhoubných nádorů u dětí. Nejčastěji se vyskytuje u dětí předškolního věku s maximem výskytu mezi 2.–3. rokem života. Prvotním, typickým, ale velmi často přehlédnutelným symptomem je rezistence v dutině břišní, dosahující extrémních rozměrů, kdy již při klinickém vyšetření je jasně viditelné vyklnutí dutiny břišní vestoje. Patří mezi dobře léčitelné nádory, v současné době jsme schopni vyléčit více než 90 % nemocných. Dle evropských protokolů, které v léčbě nefroblastomu využíváme i na naší klinice, je léčba zahajována neoadjuvantní chemoterapií s cílem tumor zmenšit a snížit riziko ruptury nádoru během operace, ev. snížit klinické stadium a tím redukovat následnou pooperační léčbu a také vyselektovat „good respondery“ na chemoterapii u metastatických postižení.

Léčba relapsů je již svízelnější, ale není neřešitelná. Nejlepších výsledků dosahujeme při léčbě relapsů do plic (solitární ložiska), mnohem obtížnější je léčba lokálních recidiv, ev. diseminace do vzdálených orgánů (játra, kosti, CNS).



Obr. 2 Rtg plic s okrouhlou metastázou v levém dolním plicním poli



Obr. 3 Solitární metastáza v CT obrazu

Hepatoblastom

MUDr. Vladimíra Jeřábková¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

U pacientky se od roku věku opakovaně objevovaly epistaxe, po čtyřech měsících vyšetřen KO, kde diagnostikována mikrocytární anémie a nasazeny preparáty železa. Pro přetrvávající anémii přijata ve věku 17 měsíců do nemocnice v místě bydliště, kde plánováno kompletní přeseťření včetně odběru kostní dřeně. Při přijetí ale palpována rezistence v pravém podžebří, doplněno UZ vyšetření břicha a pro nejasný nález dívka na žádost rodičů přeložena na naše pracoviště.

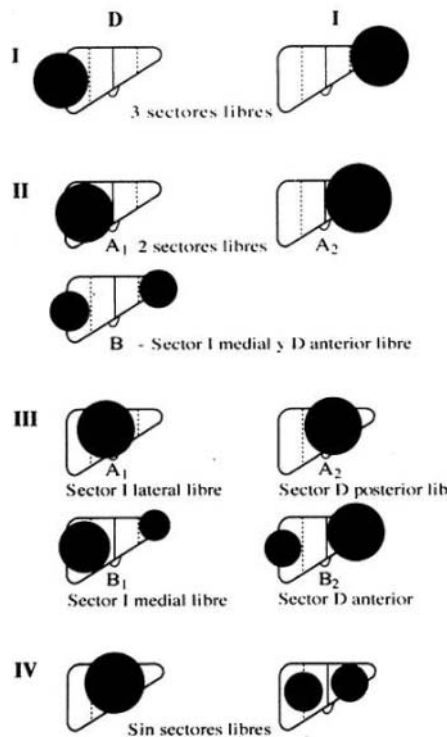
Při přijetí na KDHO v klinickém nálezu domínuje „velké břicho“, při vyšetření palpován rozsáhlý útvar v pravém podžebří, zasahující kaudálně až k lopatě kosti kyčelní, dle UZ vycházející z jater.

Doplnili jsme MR, kde byla popsána objemná expanze v oblasti pravého laloku jaterního, velikosti 140 × 90 × 90 mm (obr. 1).

V laboratorním vyšetření vstupně vysocí elevován alfa-fetoprotein (AFP = 591 679 µg/l). Nález uzavřen jako hepatoblastom, onkologické hodnocení rozsahu onemocnění PRETEXT II (obr. 2). Metastatický proces nebyl prokázán.

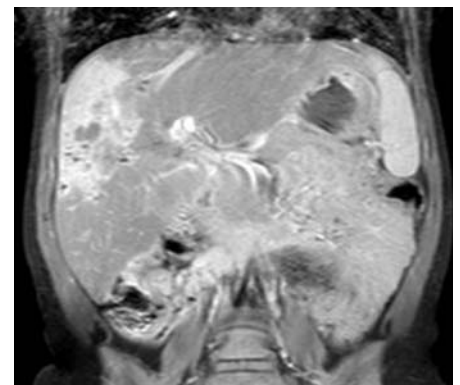
Pacientka zahájila předoperační chemoterapii dle platného protokolu. Léčba byla komplikována RS virovou bronchitidou s následnou pneumonií a nízkým per os příjmem s nutností zavedení NGS. Po 4 sériích jsme provedli celkové přeseťření s příznivým nálezem na MR, kde popsána výrazná regrese velikosti tumoru na 50 × 60 × 30 mm (obr. 3), a dále jsme zaznamenali jasný pokles AFP (710 µg/l).

Dívka ve věku 19 měsíců operována, byla provedena levostranná trisegmentektomie s radikálním odstraněním tumoru. Histologicky se jednalo o smíšený embryonálně-fetální typ, okraj resekátu byl bez nálezu nádorových buněk. Pacientka po operaci zajištěna dvěma sériemi pooperační chemoterapie a ukončila léčbu ve věku 22 měsíců v kompletní remisi (CR). Tč. je 25 měsíců po ukončené léčbě pravidelně ambulantně sledována a trvá u ní CR.

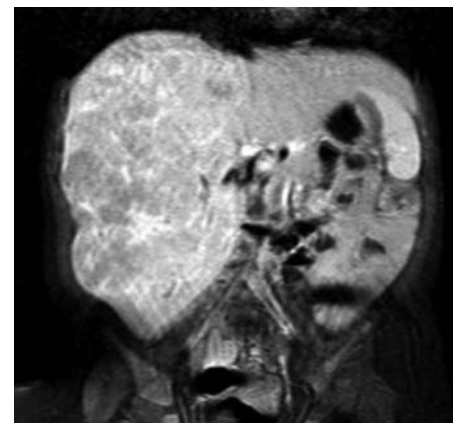


Obr. 2 PRETEXT (PRETreatment EXTend of disease) – hodnocení rozsahu postižení jater

Hepatoblastom patří mezi nejčastější nádory jater v dětském věku, ale z celkového množství maligních nádorů tvoří tumory jater jen 0,5–2 %. Typicky se vyskytuje u kojenců a batolat s mediánem věku 1 rok (18 měsíců?) při stanovení diagnózy, s mírnou převahou výskytu u chlapců (1,7 : 1). AFP bývá zvýšený u 80–90 % dětí. HBL může být součástí některých geneticky podmíněných vad (zvýšený výskyt u Beckwithova-Wiedemannova syndromu, familiární adenomatózní polypózy (FAP) či Downova syndromu). Pro celkovou prognózu onemocnění je nejpodstatnější rozsah postižení (lokalizovaná nemoc bez přítomnosti vzdálených metastáz) a možnost chirurgické intervence (radikální odstranění tumoru vs. nemožnost chirurgického zásahu). K dalším prognos-



Obr. 1 Nativní MR axiální rovina, T2 FatSat, rozsahu nádoru jater před chemoterapií



Obr. 3 Nativní MR axiální rovina, T2 FatSat, zmenšení nádoru jater po předoperační chemoterapii

tickým faktorům patří histologický subtyp nádoru, vstupní hodnota AFP (HBL s nízkým AFP mají horší prognózu), ev. ruptura tumoru.

Léčba hepatoblastomů v Evropě je zahajována neoadjuvantní chemoterapií (intenzita a délka dle rozsahu postižení) s následným chirurgickým výkonem. Pooperační chemoterapie je u většiny pacientů potřeba.

Obecně je v léčbě HBL nejdůležitější chirurgická intervence, chemoterapie samotná není schopna pacienty s HBL vyléčit. Pokud není operace proveditelná, musí se včas zahájit plánování před ev. transplantací jater.



Neuroblastom s propagací do páteřního kanálu

MUDr. Soňa Cyprová¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

V době diagnózy osmnáctiměsíční chlapec nechce chodit od svých 13 měsíců, objevuje se antalgické držení pravé dolní končetiny, leze bez omezení. Obvodním pediatrem odeslán do spádové neurologické ambulance, kde proveden UZ kyčlí a břicha, organická příčina vyloučena. Stav se přechodně zlepšil, dokázal chodit za chodítkem. Odmítání chůze však trvá dva měsíce, je hospitalizován na dětském oddělení, kde zopakováno neurologické vyšetření, UZ kyčlí a scintigrafie skeletu, organická příčina odmítání chůze nezjištěna. Chlapec propuštěn a pozván na kontrolu do neurologické ambulance za tři měsíce. Při kontrole (v 18 měsících věku, 6 měsíců od začátku obtíží) je patrná chabá paraparéza dolních končetin a na UZ expanze za a nad pravou ledvinou. S podezřením na neuroblastom nebo jinou nádorovou etiologii je chlapec odeslán na KDHO.

■ Stav při přijetí

Eutrofické batole, v neurologickém nálezu paraparéza dolních končetin, blokáda Th a LS páteře a počínající sfinkterové obtíže (vymočí se až při zvýšeném úsilí), ostatní somatický náález fyziologický. Vyšetření: KO + dif v normě, biochemismus v normě, CRP 8, mírné zvýšení neuron-specifické enolázy (26,8 µg/l) a metabolitů katecholaminů v moči (VMA 10,9, HVA 34 µmol/mMKre), feritin v normě, kostní dřevina bez

přítomnosti nádorových buněk. Doplněna MR retroperitonea, kde je potvrzen náález objemné expanze v oblasti retroperitonea vpravo, velikosti 5,0 × 3,7 × 4,2 cm, postihující 4 obratlové segmenty a propagující se do páteřního kanálu s jasnými známkami míšní komprese, diferenciálnědiagnosticky jde pravděpodobně o neuroblastom (obr. 1).

■ Léčba a další průběh

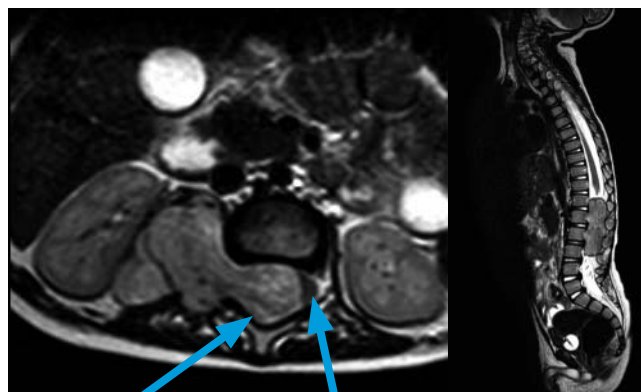
Okamžitě zahájena antiedematózní léčba dexametazonem a v den přijetí indikována probatorní biopsie z retroperitoneální porce tumoru, při výkonu zavedení punkčního CŽK. První pooperační den urgentně zahájena chemoterapie. Histologické vyšetření potvrdilo diagnózu ganglioneuroblastomu. Odpověď byla zpočátku nadějná, zlepšoval se tonus a hybnost dolních končetin, močil spontánně. Postupně vysazeny kortikoidy. Od desátého pooperačního dne se hybnost dolních končetin znovu začíná zhoršovat. Provedena opět MR, kde je stacionární rozsah i velikost intraspinální porce nádoru. Dvanáctý pooperační den se u pacienta rozvíjí paréza levé, plegie pravé dolní končetiny a retence moči. Vzhledem k rychle se horšícímu neurologickému nálezu jsme chlapce indikovali k urgentní dekompresní operaci. Byla provedena dekompresní laminektomie L1-3, částečná resekce intraspinální porce nádoru a uvolnění míchy (obr. 2). Po operaci močil spontánně, plegie PDK zlepšena, trvá

těžká paréza. Pokračovali jsme v léčbě chemoterapií. Po ukončení chemoterapie bylo chirurgicky odstraněno retroperitoneální reziduum tumoru a ve druhé době intraspinální reziduum nádoru současně se stabilizací páteře. Neurologický náález se postupně nadále zlepšoval, po zhotovení korzetu je pacient schopen sedu i chůze s chodítkem. Aktuálně, 5 let od stanovení diagnózy, je pacient z onkologického pohledu v klinické remisi onemocnění a neurologický náález se plně upravil.

■ Závěr

Syndrom míšní komprese vyvolané nádorem je urgentní situace, ke které může dojít u 3-5 % dětí se solidními nádory. Hlavními klinickými projevy jsou bolesti, sfinkterové obtíže a poruchy až ztráta hybnosti končetin, které mohou unikat pozornosti zvláště u kojenců a batolat. Rozhodující pro diagnózu je vyšetření MR. Pokud se jedná o nádor léčitelný chemoterapií, léčbu zahajujeme příslušnými kombinacemi cytostatik. Chirurgickou léčbu volíme u chemorezistentních nádorů nebo při rychlé progresi neurologického stavu. Přístup k těmto pacientům je vždy individuální, vyžaduje široký tým odborníků a měl by být prováděn výhradně ve specializovaných centrech, poskytujících dostatečné diagnostické i léčebné možnosti.

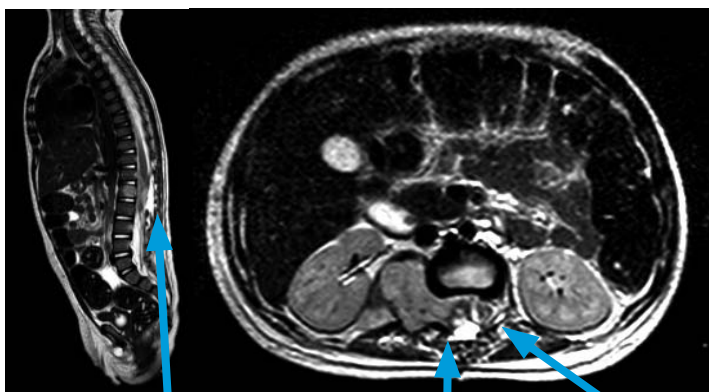
Obr. 1 Nativní MR, sagitální a axiální T2. Propagace tumoru do páteřního kanálu



Tumor

Stlačená mícha

Obr. 2 Nativní MR, sagitální a axiální T2. Pooperační náález – dekompresní laminektomie – po uvolnění lumina páteřního kanálu



Laminektomie

Tumor po částečné resekci a laminektomii

Uvolněná mícha



Neuroblastomy s metastázami do kostí

MUDr. Josef Mališ¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

Neuroblastom je po nádorech CNS nejčastějším solidním nádorem. Je neobvyklý svou pestrout a širokou biologickou variabilitou od zcela benigních forem po naprosto agresivní a prognosticky nepříznivé typy, u kterých se i přes intenzivní terapii stále nedaří zlepšit jejich nepříznivou prognózu. Metastazují do mnoha orgánů a systémů (uzliny, játra, kůže, kostní dřeň, kosti, vzácně plíce a mozek), z nichž kostní metastázy jsou prognosticky nejméně příznivé.

A. Metastáza do skeletu orbity – tříletý chlapec byl přiveden ke svému pediatrovi s hematomem pravého horního i dolního víčka (obr. 1), dítě bylo odesláno k očnímu lékaři, kde byl nález uzavřen jako trauma periorbitální krajiny, ačkoliv matka popírala nějaký závažnější úraz u svého dítěte. Byl doporučen klidový

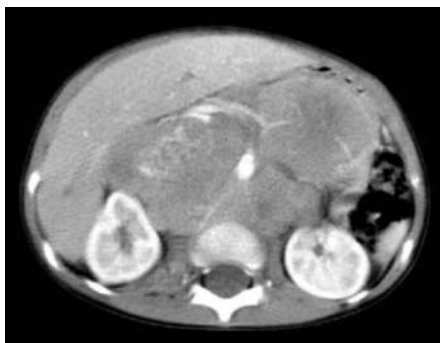
režim, stav se však nijak nelepšil, naopak progredoval a záhy se objevily celkové příznaky – únava, bledost, nechutenství. Proto bylo dítě odesláno do spádové nemocnice, kde už při přijetí byla patrná tuhá hrbolatá rezistence v dutině břišní; bez dalšího vyšetřování bylo dítě odesláno na naše pracoviště. Vyšetřením se prokázal primární extraadrenální neuroblastom (obr. 2) a kromě postižení skeletu orbity (obr. 3) také další mnohočetné metastázy ve skeletu a kostní dřeni. Zahájili jsme příslušnou chemoterapii, na kterou onemocnění zareagovalo velmi dobře, periorbitální hematom vymizel, metastázy ve skeletu i kostní dřeni nebyly patrné a dítě jsme plánovali k operaci primárního nádoru. Avšak při předoperačním vyšetření jsme našli progresi primárního ložiska,

objevily se nové metastázy ve skeletu, zahájili jsme chemoterapii druhé volby, ale bez potřebného efektu; dítě záhy svému onemocnění podlehl, půl roku od stanovení diagnózy.

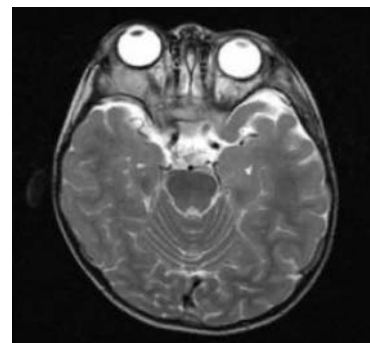
B. Metastázy do mandibuly – osmnáctiměsíční chlapec byl vyšetřován u svého lékaře pro hmatnou rezistenci v úhlu mandibuly, která byla hodnocena jako krční lymfadenopatie (obr. 4) a byla zahájena léčba antibiotiky. Na uvedenou léčbu však nebyla viditelná žádná odpověď, naopak nález progredoval, rodiče sami odjeli do FN Motol a vyhledali vyšetření na ORL klinice, tamním lékařem se diagnóza lymfadenopatie nejevila jako pravděpodobná, proto pozvali na konzilium onkologa, který našel tuhý útvar pevně související s mandibulou a hlavně



Obr. 1 Periorbitální hematom



Obr. 2 Neuroblastom retroperitonea se „zazděnými“ velkými cévami v centrální části nádoru (CT)



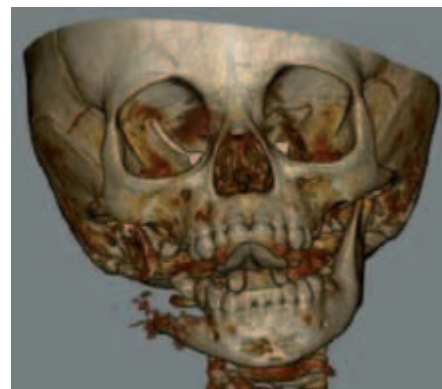
Obr. 3 Postižení skeletu orbity (CT)



Obr. 4 Rezistence v úhlu mandibuly



Obr. 5 Rozsáhlý retroperitoneální neuroblastom dislokující levou ledvinu až k lopatě kosti kyčelní



Obr. 6 Mandibula destruovaná metastatickým procesem



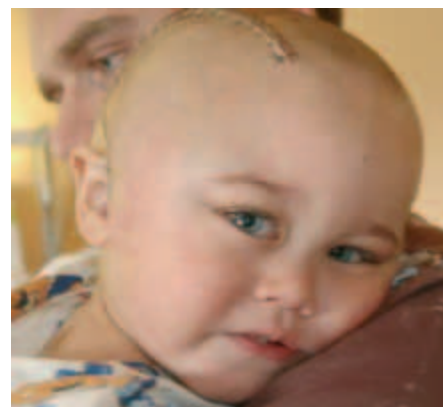
rozsáhlou rezistenci v břiše. Dalším vyšetřením se prokázal rozsáhlý adrenální neuroblastom, který vytlačoval levou ledvinu až k lopatě kosti kyčelní (obr. 5). Scintigrafické vyšetření (MIBG) ukázalo mnohočetný metastatický proces ve skeletu, dominující metastáza v úhlu mandibuly zcela zničila strukturu kosti (obr. 6). Dítě podstoupilo komplexní terapii – indukční chemoterapii, operaci primárního ložiska, radioterapii na retroperitoneum, vysokodávkovanou chemoterapii s převodem vlastních hematopoetických buněk a následnou udržovací léčbou a je dnes 5 let v trvalé kompletní remisi.

C. Metastázy do plochých kostí lebky – roční chlapec byl přijat do spádové nemocnice pro neklid, nespavost, zvracení. Pro podezření na intrakraniální proces (městnání na očním pozadí) bylo provedeno CT vyšetření, které bylo hodnoceno jako rozsáhlé subdurální hematomy, převážně pod parietálními kostmi. Byla vyslovena i úvaha o týraném dítěti. Dítě bylo bez vyšetření ostatních orgánů indikováno k neurochirurgickému zákroku – evakuaci hematomů. Ovšem při trepanaci se začaly řinout z rány nádorové masy, nikoliv typický obraz hematomu, proto byla operace ukončena a druhý den ráno bylo dítě přijato na naši kliniku (obr. 7), dovyšetřeno – nalezen extraadrenální neuroblastom s metastázami do kostí (obr. 8), kostní dřeně. Podstoupil analogickou léčbu jako dítě z předchozí kazuistiky a je dnes také v mnohaleté kompletní remisi.

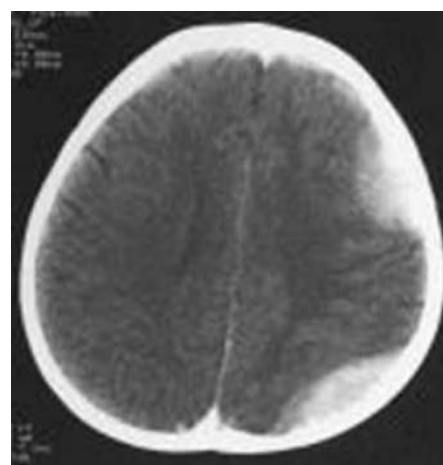
D. Metastázy do dlouhých kostí – dvouletý chlapec léčen pro nejasnou infekci – teploty kolem 38 °C, únava, schvácenost, dostával antibiotika, která přechodně stav zlepšila, nikoliv zcela, obtíže se objevily znovu, ale byly navíc komplikovány bolestmi kyčlí a chlapec odmítal chodit. Proto byl odeslán k hospitalizaci, kde byl stav hodnocen jako postinfekční koxitida, byl proveden i ultrazvuk břicha, ale bez patologického nálezu. Zánětlivé parametry byly přítomny, ale výrazněji se neměnily při opakované antibiotické léčbě. Provedený rtg snímek pánve a kyčlí odhalil drobná projasnění s mírnou periostální reakcí, konzultační vyšetření rtg snímků v naší nemocnici vyslovilo podezření na metastatický pro-

ces ve skeletu, nejspíše neuroblastomu. Dítě bylo u nás pak vyšetřeno a našli jsme retroperitoneální neuroblastom, který asi unikl pozornosti při UZ vyšetření v odesílající nemocnici, MR nález byl již zcela nezpochybnitelný (obr. 9) a ve skeletu byly nalezeny mnohočetné metastázy (obr. 10), včetně oblastí trochanterů obou femurů a kostní dřeně. Chlapec zahájil indikovanou chemoterapii, na kterou zareagoval, ale nikoliv tak, že by metastázy zcela ustoupily, proto jsme indukční chemoterapii zintenzivnili podáním alternativních bloků chemoterapie, ale i tak se nepodařilo zvrátit nepříznivý vývoj onemocnění, kterému chlapec posléze podleh.

Kostní metastázy jsou prognosticky nejhorší u neuroblastomu. Po jejich přítomnosti pátráme u každého nádoru tohoto typu, protože se mohou objevovat kdykoliv a vůbec nejsou závislé na velikosti primárního nádoru, známe dokonce pacienty, u nichž primární nádor zcela regredoval a ve skeletu jsou mnohočetné metastázy. Uvedené kazuistiky ukazují nejčastější lokalizace kostních metastáz – skelet orbity (periorbitální hematomy), ploché kosti lebky, dlouhé kosti končetin, mohou postihovat také žebra (hmatné rezistence) a obratle (bolesti v zádech, poškození intervertebrálních nervů, komprese obratlových těl). I přes intenzivní terapii se u neuroblastomů radících se do skupiny vysokého rizika nedaří výrazněji zlepšit šanci na jejich vyléčení a v současné době se léčebné výsledky pohybují mezi 40 až 50 %, na rozdíl od neuroblastomů nízkého a středního rizika, kde se daří vyléčit více než 90 % dětí.



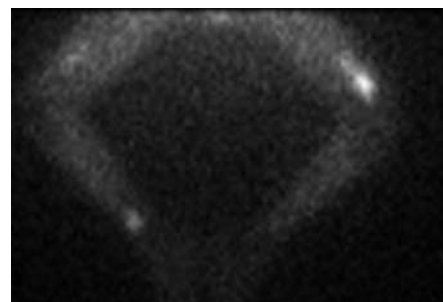
Obr. 7 Jizva po neurochirurgické operaci



Obr. 8 Metastázy v plochých kostech lebky na CT hlavy



Obr. 9 Neuroblastom retroperitonea s patrnou dilatací kalichopánvičkového systému levé ledviny



Obr. 10 Scintigrafie MIBG s ložisky zvýšené akumulace v dlouhých kostech dolních končetin



Retinoblastom, kazuistika, synchronizace péče v ČR a v Evropě

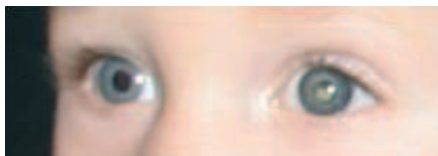
MUDr. Karel Švojgr, Ph.D.¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

Chlapec z 2. fyziologické gravidity, perinatální a postnatální anamnéza bez komplikací, u nejbližších příbuzných se nádorové onemocnění nevyskytlo. V necelém jednom roce věku si fotograf při úpravě digitálního snímku rodinné fotografie všiml bělavého reflexu v zornici dítěte (viz obr. 1). Pacient byl referován na oftalmologickou kliniku Fakultní nemocnice v Motole, kde byla diagnostikována velmi pokročilá forma bilaterálního retinoblastomu, stadium D–E (obráz. 2). Extrabulbární šíření nebylo nalezeno, vzdálené metastázy nenalezeny. Byla zahájena standardní chemoterapie cytostatiky (vinkristin, karboplatina, etoposid), která pro pokročilý nález byla posílena topotekanem, celkem bylo podáno 6 cyklů chemoterapie. Kontrolní přeshetření v průběhu léčby prokázala dobrou odpověď na zvolenou léčbu, na oční klinice byl léčen lokálně – kryoterapií a transpupilární termoterapií. Šest měsíců od iniciální diagnózy byl levý bulbus stadia E enukleován, do orbity byla vsazena protézka. Genetické vyšetření prokázalo hereditární formu retinoblastomu se zárodečnou mutací Rb1 genu (sekvenční změna na jedné alele v exonu 8, která způsobuje posun čtecího rámce s následnou tvorbou stop-kodonu v pozici 255 aminokyselinové sekvence), mutace u pacienta vznikla *de novo*. Pacient ukončil léčbu bez známek aktivního nádorového onemocnění, levý bulbus byl enukleován, v pravém bulbu zůstala neaktivní jizva.

Čtyři roky po iniciální diagnóze při pravidelné dispenzární kontrole na oční klinice bylo ve zbývajícím pravém bulbu nalezeno nové ložisko retinoblastomu. Z důvodu dlouhého odstupu od předchozí léčby byla po konzultaci se zahraničními pracovišti zahájena chemoterapie karboplatinou a etoposidem, nyní ovšem bez vinkristinu pro jeho potenciální toxicitu na optický nerv zbývajícím oka. Po prvním cyklu chemoterapie došlo ke krvácení do pravého bulbu, následně se vizus snížil na světlocit. Po re-



Obr. 1 Leukokorie – bělavý reflex v zornici

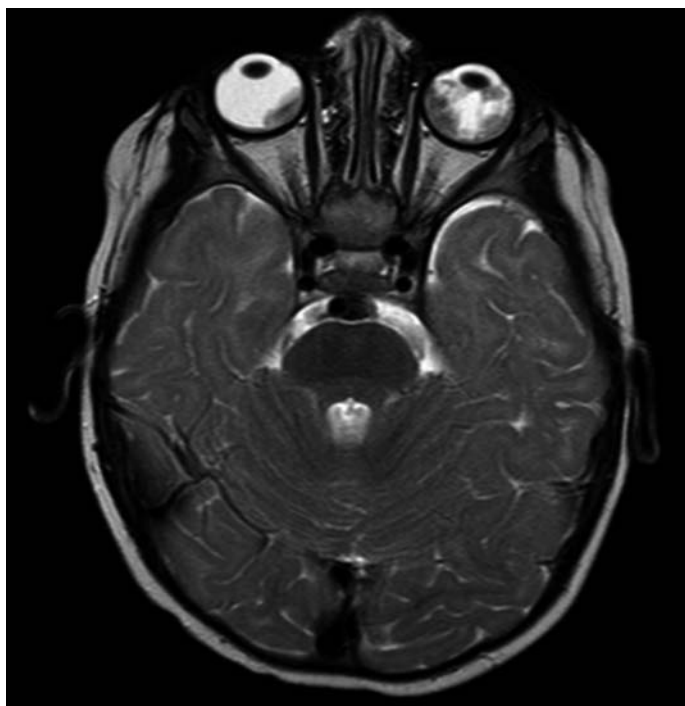
sorpci hematomu byl léčen lokálně na oční klinice kryoterapií a brachyterapií.

Z důvodu resorbujícího hematomu v pravém oku byla při pravidelných dispenzárních kontrolách na oční klinice přehlednost v pravém bulbu velmi limitována. Na MRI s vysokým rozlišením byly 5 let a 11 měsíců po iniciální diagnóze nalezeny okrsky proužkovitého syčení, které mohly odpovídat resorbovanému hematomu nebo recidivě retinoblastomu. Na kontrolní MRI v měsíčním odstupu (obráz. 3) se syťící se ložisko zvětšilo a bylo posíleno podezření na recidivu retinoblastomu s extrabulbárním šířením přes skléru *per continuitatem*. Pravé oko bylo v té již velmi málo funkční, chlapec byl prakticky amaurotický, pouze nekonstantně zaznamenal světlo při přímém svícení do zornice. Po dohodě s rodiči bylo přistoupeno k enukleaci zbylého pravého oka. Následné histologické vyšetření potvrdilo druhou recidivu retinoblastomu, nádor prorůstal do skléry, do optického nervu, vitální nádor byl nalezen i v měkkých tkáních v okolí bulbu, cut-end optického nervu byl bez nádoru. Pacient byl celkově přeshetřen, reziduum nádoru v orbitě ani vzdálené metastázy nebyly nalezeny. Pro svou neobvyklost a tíži byl případ opět konzultován se zahraničními pracovišti a konsenzuálně byla zvolena léčba třetí volby – 4 cykly intenzivní chemoterapie podle amerického léčebného protokolu COG ARET 0321 vinkristin, karboplatina, cyklofosfamid a etoposid včetně externí radioterapie na orbitu v dávce 45 Gy. Chemoterapie byla komplikována několika epizodami febrilní neutropenie, nyní je pacient po ukončení protonové externí radioterapie na orbitu a je bez známek přítomnosti

nádorového onemocnění v kompletní remisi základního onemocnění.

Byť nyní je pacient v remisi základního onemocnění, má závažné pozdní následky. Jedná se především o slepotu z důvodu bilaterální enukleace, dále má doživotně zvýšené riziko sekundárního nádorového onemocnění, a to jak z důvodu zárodečné mutace Rb1 genu, tak i z důvodu vysoké dávky etoposidu, alkylačních cytostatik a externí radioterapie. Riziko sekundární malignity se u pacientů se zárodečnou mutací Rb1 genu každých 10 let zvyšuje přibližně o 10 %, to znamená, že až bude chlapci 20 let, jeho riziko sekundární malignity bude cca 20 %, až mu bude 50 let, riziko bude cca 50 %. Dále je důležité časté sledování audiogramu pro možný rozvoj poruchy sluchu; pacient dosáhl v průběhu léčby vysoké kumulativní dávky ototoxické karboplatiny.

Retinoblastom je nejčastějším nitroočním nádorem dětského věku. V České republice se každoročně diagnostikuje 6 až 8 dětí s tímto onemocněním. Nejčastějším zevním příznakem retinoblastomu je leukokorie, bělavý reflex v zornici, který je většinou viditelný na fotografii. Dalším častým projevem retinoblastomu je strabismus, především pokud nádor postihuje makulární sítnici. Další projevy pokročilého retinoblastomu, jako extrabulbárně se šířící retinoblastom, postižení víčka a vzdálené metastázy, jsou ve vyspělých zemích velmi vzácné. Diagnózu retinoblastomu stanovuje oftalmolog na základě vyšetření v celkové anestezii, kdy je provedena nepřímá oftalmoskopie s impresí, UZ vyšetření bulbů a očních a je provedena fotodokumentace. Typickým nálezem při vyšetření očního pozadí jsou solitérní či mnohočetné žlutobělavé retinální nádorové hmoty s dilatovanými přívodnými cévami, často s křídově bílými ložisky kalcifikací na povrchu a subretinální tekutinou v jejich okolí. Pokročilý stupeň retinoblastomu je charakteristický přítomností vitreálního či subretinálního seedingu, což jsou nádorové



Obr. 2 Nativní MR axiální rovina T2. Pokročilá forma bilaterálního retinoblastomu



Obr. 3 Kontrastní MR s vysokým rozlišením, axiální rovina T1. Recidiva retinoblastomu v pravém oku s extra-bulbárním šířením

rové partikule volně plovoucí ve sklivcovém prostoru či lokalizované v subretinálním prostoru. Oftalmolog specialista stanoví stadium retinoblastomu podle velikosti nádoru a přítomnosti seedingu do stadia A až E. Většinou ještě týž den, kdy je stanovena diagnóza, bývá pacient přeložen na dětskou onkologickou kliniku, kde jsou doplněna další vyšetření k upřesnění rozsahu nádorového onemocnění (především magnetická rezonance /MRI/ mozku, včetně vyšetření orbit s vysokým rozlišením, lumbální punkce, odeslání periferní krve na genetické vyšetření a při podezření i aspirace kostní dřeně k odhalení metastatického poškození kostní dřeně).

Retinoblastom se vyskytuje ve dvou formách: jako hereditární retinoblastom (přibližně 40 % případů), který je charakterizován přítomností zárodečné mutace retinoblastomového (Rb1) genu. Tato forma se vyskytuje nejčastěji u dětí do 1 roku věku a obvykle postihuje obě oči (cca v 15 % je nádor pouze v jednom bulbu). Druhou formou je unilaterální forma retinoblastomu, postihuje vždy jen jedno oko a častěji se vyskytuje u starších dětí mezi 1.–3. rokem. Tyto děti mají Rb1 gen mutován pouze v nádorové tkáni. Mezi vzácné a pokročilé formy retinoblastomu patří retinoblastom trilaterální, který postihuje obě oči a je přítomno i metastatické ložisko v mozku v oblasti pi-

nealis. Jistotu, jestli má pacient hereditární retinoblastom se zárodečnou mutací Rb1 genu, a tím i doživotně zvýšené riziko sekundárních nádorů, poskytne s jistotou pouze genetické vyšetření periferní krve pacienta. Pokud je retinoblastom přítomný pouze v očním bulbu, dosahuje přežití ve vyspělých zemích téměř 100 %. Celkové přežití ovšem nemusí znamenat dobrou kvalitu života pacienta. U většiny pacientů se snažíme postižené oko vyléčit konzervativně, bez nutnosti enukleace. V léčbě se používá kombinace systémové chemoterapie (nově i selektivně podávaných cytostatik do *arteria ophthalmica* či přímo do sklivce) s lokální terapií, kterou provádějí oftalmologové specialisté. Mezi lokální terapii patří kryoterapie nádoru, transpupilární termoterapie laserem a brachyterapie zdrojem ionizujícího záření. Je vždy snaha, pokud to lze, vyhnout se užití externí radioterapie z důvodu následně vyššího výskytu sekundárních malignit.

Retinoblastom a další nitrooční nádory jsou specifickou onkologickou disciplínou, vyžadující vysokou expertizu a kooperaci zúčastněných oftalmologů, onkologů, genetiků, odborníků ze zobrazovacích metod a patologů. V České republice jsou dvě onkologická centra poskytující vysoce specializovanou péči o tyto pacienty. Z důvodu sdílení zkušeností a dalšího zlepšování péče o pacienty s nitroočním nádorem byla v květnu v roce

2014 v Paříži založena mezinárodní pracovní skupina European Retinoblastoma Group (EURbG), jejímž cílem je vytvoření konceptu jednotné péče v rámci Evropské unie, vytvoření specializovaných center propojením jednotlivých specialistů a rodičovských organizací dětí s retinoblastomem. Zástupci obou pracovišť z ČR byli přítomni na ustavujícím setkání a aktivně se zapojili do této iniciativy. V ČR jsme vytvořili společnou databázi, kam prospektivně vkládáme data pacientů s retinoblastomem, zahájili jsme pravidelné telekonference, kdy diskutujeme všechny nové pacienty s retinoblastomem a společně konzultujeme navržený postup léčby, sdílíme naše zkušenosti. Naší snahou v rámci ČR i Evropy je standardizace péče o pacienty s retinoblastomem, správně zvolenou terapií dále snižovat procento očí, které musejí být enukleovány, zlepšit zrakové funkce u nádorů léčených konzervativně a snížit riziko výskytu pozdních následků. V současnosti probíhá revoluce v péči o děti s retinoblastomem, jsou zaváděny nové metody léčby, jako je superselektivní aplikace chemoterapie do *arteria ophthalmica* a intraokulární aplikace cytostatik do sklivce. Nové metody vyžadují vysokou zkušenost a expertizu. Naše společné snahy vedou ke zlepšení péče o děti s retinoblastomem.



Obtížná diagnostika germinálních nádorů mozku

MUDr. David Sumerauer, Ph.D.¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

Germinální nádory jsou heterogenní skupinou maligních a benigních nádorů, o kterých předpokládáme, že vyrůstají z totipotentních primordiálních germinálních buněk dávajících vznik nádorům různých histogenetických typů v mnoha lokalizacích, charakteristicky s postižením středočárových struktur.

Rozlišujeme germinální nádory gonadální (50 %), postihující testes (20 %) a ovaria (30 %), a germinální nádory extragonadální (50 %), podmíněné aberantní migrací germinálních buněk v embryonálním období. Extragonadální germinální nádory mohou postihnout centrální nervový systém (20 %), mediastinum (přední, 5–7 %), retroperitoneum (2–4 %), sakrokokcygeální oblast (20 %), zcela vzácně jiné další lokalizace (oblast hlavy a krku mimo CNS, vagina, játra atp.).

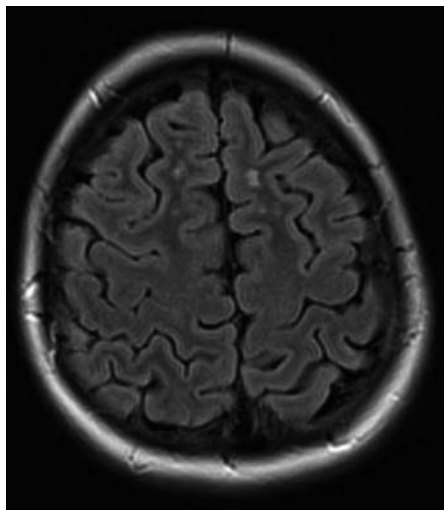
Germinální nádory mozku představují pouhých 2–3 % všech nádorů mozku u dětí a adolescentů. Jejich diagnostika však může být velice obtížná, spojená s dlouhým pre-diagnostickým intervalem, jak ukážeme na dvou následujících kazuistikách.

V době prvních obtíží 14 let a 6 měsíců stará dívka byla vyšetřena na dětském oddělení pro náhle vzniklou diplopii při pohledu všemi směry kromě pohledu dolů. Dívka

v té době navštěvovala 9. třídu ZŠ s dobrými studijními výsledky. Dívka pochází z úplné rodiny, narodila se z 2. fyziologické gravidity po spontánní koncepci. Perinatálně byla bez komplikací, v dětství nebyla vážněji nemocná, prodělala jen běžná dětská infekční onemocnění. V rodinné anamnéze otec (69 let) podstoupil v 63 letech semikastraci a protnádorovou léčbu pro karcinom varlete, matka (38 let) se léčí pro hypertenzi. Sestra (18 let) je zdravá, jiná závažná onemocnění se v rodině nevyskytují.

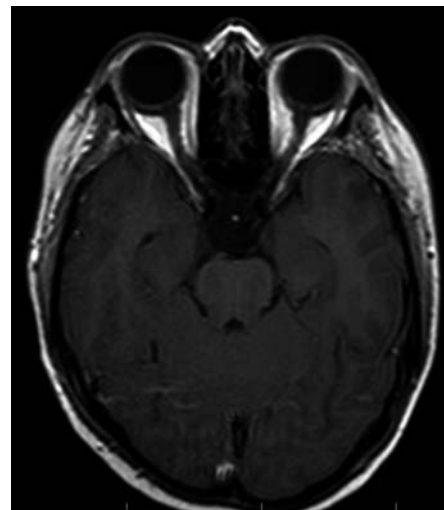
Dívka byla pro výše uvedené obtíže přijata na DO spádové nemocnice a komplexně vyšetřena. Vstupní neurologické vyšetření bylo, mimo udávanou diplopii, bez patologického nálezu. Dívka dále podstoupila MR mozku (12/2011) s nálezem vícečetných T2 a FLAIR hypersignálních ložisek v bílé hmotě supratentoriálně. Ložiska se po podání kontrastní látky nesytily. Jiná patologie nebyla zastižena. Diferenciálnědiagnosticky byla zvažována ložiska para/postinfekční, vaskulitida, již jako méně pravděpodobné bylo zvažováno demyelinizační onemocnění typu roztroušené sklerózy (RS), a to pro méně typickou lokalizaci ložisek. Doplněná diagnostická LP prokázala cytologický nález odpovídající seróznímu zánětu (borelie, herpetické viry, toxoplazmóza, MEK neg-

ativní). Izoelektrickou fokusací (IEF) byla prokázána přítomnost oligoklonální syntézy IgG (IEF likvor: 14, sérum: 0) v mozkomíšním moku, byla proto zvažována především možná autoimunní etiologie obtíží. Dívka byla odeslána na dětskou neurologickou kliniku, zde doplněná vyšetření potvrdila původní nálezy, v neurologickém nálezu trvalí diplopii s lehce omezenou motilitou levého bulbu (frustní paréza n. III l.sin.). Při vyšetření vizuálních evokovaných potenciálů byl při stimulaci levého oka zjištěn abnormální nález pro lehce prodlouženou latenci vlny P (120 ms). Kontrolní MR mozku (2/2012) opět prokázala mnohočetná ložiska v bílé hmotě supratentoriálně, lokalizovaná subkortikálně a periventrikulárně (obr. 1 a 2), velikosti od sotva měřitelných po největší o průměru 12 mm, celkově beze změny velikosti a počtu oproti předchozímu vyšetření. Některá ložiska byla kulovitá, některá proužkovitá. Současně provedené MR vyšetření míchy (2/2012) prokázalo jedno ložisko stejných charakteristik velikosti 2 mm v oblasti C3/4 míchy, ostatní nález na míše byl normální. Po podání kontrastní látky nebyl nikde v oblasti CNS zjištěn nález patologického sycení, nebyla prokázána žádná expanze (obr. 3).



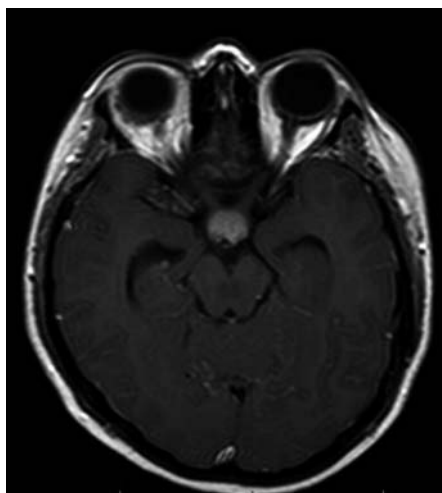
Obr. 1 a 2

MR mozku (2/2012), T2 zobrazení v axiální a sagitální rovině – mnohočetná T2 hypersignální ložiska v bílé hmotě subkortikálně a periventrikulárně



Obr. 3

MR mozku (2/2012), T1 postkontrastní zobrazení v axiální rovině – normální nález v selární oblasti



Obr. 4
MR mozku (8/2012), T1 postkontrastní
zobrazení v axiální rovině – tumor supraselární
– germinom CNS

Výsledky provedených vyšetření spolu s klinickými obtížemi svědčily pro diagnózu demyelinizačního onemocnění charakteru RS, dívka dostala opakovaně bolus kortikosteroidů (metylprednisolon $3 \times 1,0$ g i.v.) a následně byla převedena na p.o. terapii (Medrol 32 mg/den) s postupnou redukcí dávky až na 8 mg/den. Při kortikoterapii se nález diplopie zlepšil, ale neustoupil zcela. Dívka na terapii přibírala na váze, objevil se cushingoidní habitus s výraznými striemi. S trvalou diplopií byla doporučena do centra pro RS k zahájení biologické léčby. Zde byla vyšetřena v 5/2012, pro vstupní EDSS (Expanded Disability Status Scale) skóre 2,5, při klinicky izolovaném syndromu (diplopie) s vysokým rizikem rozvoje dalších projevů RS byla doporučena terapie glatiramer acetátem (Copaxone inj.). U dívky se v téže době objevily nové, zpočátku neakcentované obtíže. Nejprve se rozvinula sekundární amenorea (poslední menses v 5/2012), dále od počátku července 2012 se u dívky objevuje zvýšený příjem tekutin, budí se žízní, pije i v noci. Celkový příjem tekutin je kolem pěti litrů za den.

V polovině 7/2012 zahájila terapii glatiramer acetátem, aplikace léčiva byly provázeny horečkami, zarudnutím v obličejí, zimnicí a elevací CRP, pro které byla opakovaně přeléčena antibiotiky. Při zdůraznění nových obtíží koncem 8/2012 podstoupila kontrolní MR mozku s nálezem výrazné se sytící kulovitěho ložiska supraselárně (obr. 4), s obdobnými postkontrastně se sytícími infiltrativními změnami subependymálně v oblasti III. komory mozkové a s ložiskem v oblasti epifýzy. V neurologickém nálezu

trvá diplopie a k nekompletní paréze n. III l.sin. se přiřadila i paréza IV. hlavového nervu vlevo. Vzhledem k udávané polydipsii a polyurii bylo doplněno endokrinologické vyšetření s nálezem centrální hypotyreózy (TSH 2,402 IU/L, fT4 9,02...4,82 pmol/l), hypogonadotropního hypogonadismu (LH < 0,07 IU/l, FSH < 0,65 IU/l), hyperprolaktinémie (PROL 36 µg/l). Test celonočního žíznění prokázal *diabetes insipidus centralis* (Na 150, K 4,6, Cl 110, osm 304, u-Na 20, u-osm 89). U pacientky byla neodkladně zahájena substituční terapie eutroxem, adiuretinem a hydrokortizonem, terapie Medrolem a Copaxone byly ukončeny.

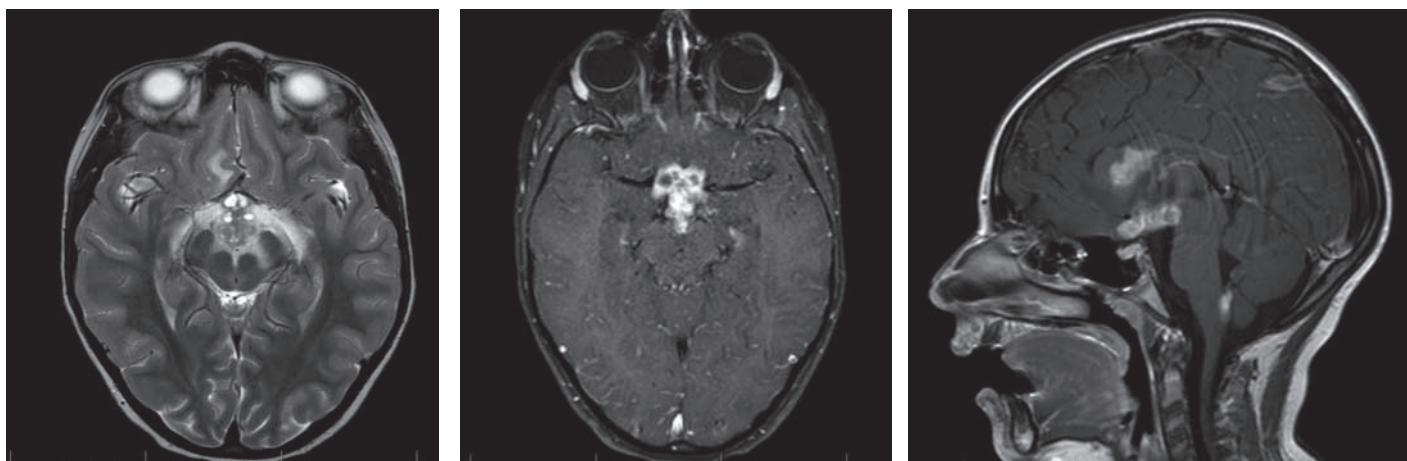
Aktuální nálezy byly přehodnoceny multidisciplinárním týmem v rámci neuroonkologického indikačního semináře. MR nález supraselární expanze s tlakem na chiasma optických nervů, přítomná patologická infiltrace subependymálně v oblasti III. komory a expanze v pineální krajině při současném rozvoji panhypopituitarismu a udávaných zrakových obtíží byla hodnocena jako vysoce suspektní z malignity, nejspíše odpovídající germinomu CNS. Doplněná kontrolní lumbální punkce prokazuje pleiocytózu (Leu 390/3) v likvoru, v cytospinu jsou místy zastíženy velké buňky se středně bazofilní cytoplazmou, obtížně zařaditelné, suspektně nádorové elementy. Vzhledem k podezření na germinální nádor mozku jsou v séru i v likvoru rovněž vyšetřeny hladiny nádorových markerů (AFP sérum 8,1 µg/l, AFP likvor < 1,30 µg/l, HCG sérum < 2,0 IU/l, HCG likvor 17,6 IU/l), v daném rozmezí výsledků však nedignostické. Vzhledem k podezření na germinální nádor mozku byla v 9/2012 provedena endoskopická biopsie tumoru spodiny III. komory z návrtu FP l.sin. Výkon proběhl bez komplikací, v pooperačním období byla pacientka dobře kompenzována na zavedené substituční terapii. Histopatologický nález potvrdil čistý germinom mozku.

Vzhledem k histologicky ověřené diagnóze metastatického germinomu CNS (subependymální metastázy v oblasti III. komory mozku a v pineální krajině, nádorové elementy v likvoru) byla u pacientky indikována protinádorová léčba. Standardem léčby pacientů s nesekrečním (negativní nádorové markery v séru a v likvoru) metastatickým germinomem mozku je radioterapie v rozsahu kraniospinální osy v dávce 24 Gy s boostem na ložiska v dávce 16 Gy, bez nutnosti podání chemoterapie. Benefit podání chemoterapie v případě metastatického

nesekrečního germinomu nebyl prokázán. Pacientka v období 10–11/2012 absolvovala radioterapii v předepsaném rozsahu, terapie proběhla bez komplikací. Po terapii ustoupila diplopie, kontrolní zobrazení po radioterapii prokázalo úplnou regresi postkontrastně se sytící supraselární expanze, ložiska v pineální krajině a patologické infiltrace v oblasti III. komory, dlouhodobě přítomná T2 a FLAIR hypersignální ložiska v bílé hmotě supratentoriálně zůstala stacionární. Kontrolní odběr likvoru prokázal normální cytologický nález (leu 9/3), 10 oligoklonálních proužků (0 v séru) při IEF, vymizení atypických elementů a nadále negativní nádorové markery (AFP, HCG) v séru i likvoru. Vzhledem k předpokládanému poškození CNS v rámci paraneoplastického syndromu při dříve diagnostikovaném germinomu mozku byla pacientka po dokončení radioterapie dále léčena imunoglobuliny (Kiovig). Léčbu dokončila v 11/2012 a je dále dispenzarizována v příslušných ambulancích s příznivými průběžnými nálezy, aktuálně 32 měsíců od ukončení radioterapie. Pacientka má dobře nastavenou substituční terapii panhypopituitarismu, pokračuje ve studiu střední odborné školy a nemá t.č. závažnější zdravotní komplikace.

Druhým pacientem je chlapec, který se do péče dětské onkologie dostává v 3/2014 ve věku 9 let a 4 měsíce. Chlapec se narodil z 5. gravidity, má celkem 4 starší (3 nevlastní) zdravé sourozence. Matka (48 let) má vyšší cholesterol, jinak je zdravá, otec (37 let) je alergik a astmatik. Závažná onemocnění se v rodině nevyskytují. Těhotenství bylo fyziologického průběhu, porod v termínu, PH 3950 g, PD 52 cm, perinatálně bez komplikací, kojen 36 měsíců, přechod na kojeneckou stravu bez obtíží. Nemocnost nízká, prodělal varicellu a celkem 4× u chlapce proběhla laryngitida opakovaně s nutností krátké hospitalizace.

Chlapec začal mít obtíže s příjmem potravy od 4 let věku, přibližně od nástupu do školky. Odmítal obědy, svačiny, postupně začal zvracet. Pro obtíže a stagnaci váhy byl opakovaně v průběhu let vyšetřován za hospitalizace na dětském oddělení, opakovaně podstoupil gastroenterologické vyšetření včetně gastroskopie, byl vyšetřen neurologem, dětským psychiatrem, podstoupil i vyšetření MR mozku (9/2012) s normálním nálezem. V 5/2013 měl do té doby nejvyšší váhu, 29 kg. Od 6/2013 se obtíže zhoršily při pravděpodobném přechodném rozchodu rodičů, od 10/2013 byl chlapec



Obr. 5, 6, 7

MR mozku (3/2015), T2 zobrazení v axiální rovině, T1 postkontrastní zobrazení v axiální a sagitální rovině, rozsáhlá infiltrace chiazmatu, hypotalamu a supraselární oblasti, subependymální šíření tumoru v oblasti předních rohů postranních komor, infiltrace v oblasti IV. komory – germinom CNS

trvale hospitalizován, postupně na DO, dále na dvou psychiatrických odděleních. Pro trvalé odmítání stravy léčen psychiatrickou medikací (Atarax, Prosulpin, Seropram) a byl dlouhodobě na enterální výživě podávané NGS. Krátká období s nižší tolerancí enterální výživy provázenou profúzními průjmy a opakovaným zvracením vyžadovala i týdenní hospitalizace na dětské klinice k parenterální rehydrataci a realimentaci, organická, případně infekční etiologie obtíží nebyla v průběhu krátkých hospitalizací verifikována.

Od konce roku 2013 si chlapec začal stěžovat na zhoršování zraku, zpočátku mírné, postupně však začíná zakopávat, nepoznává příbuzné na blízkou vzdálenost, nesleduje televizi. Od počátku roku 2014 se k obtížím přidává i nadměrné pití, pro omezený přístup k tekutinám obchází spolupacienty a tekutiny pije z jejich hrníčků. Při progresivním zhoršování obtíží v 3/2014 je komplexně vyšetřen včetně MR mozku s nálezem objemné expanze supraselárně s infiltrací hypotalamu a s šířením expanze podél *septum pellucidum* do oblasti předních rohů postranních komor. Současně je patrný metastatický rozsev v oblasti III. komory a IV. komory v oblasti obexu (obr. 5, 6, 7). Endokrinologické vyšetření potvrdilo centrální hypotyreózu (TSH 2,975 mIU/l, FT4 6,98 pmol/l), *diabetes insipidus centralis*, zvýšený prolaktin (53,5 µg/l), osu ACTH – nadledviny nešlo posoudit pro již probíhající terapii dexametazonem. Antropometrické vyšetření prokázalo nehereditárně velmi malý vzrůst při nevýrazném opoždění skeletálním, mnohaletý lag-down růst. U chlapce byla zahájena substituční terapie euthyroxem, adiuretinem a hydrokortizonem.

Vyšetření zraku potvrdilo těžké postižení zraku (vpravo světlocit, vlevo počítá prsty těsně před okem). Na očním pozadí chlapec neměstnal, terče zrakového nervu jsou však oboustranně vybledlé s výraznou exkavací. U chlapce opět předpokládáme germinální nádor mozku, markery AFP a HCG jsou negativní, tedy nepřínosné, proto se rozhodujeme pro neodkladnou biopsii tumoru, která byla provedena neurochirurgem ze supraselární expanze subfrontálním přístupem přes *lamina terminalis*. Histopatologický náález odebraného vzorku potvrzuje opět čistý germinom mozku.

V pooperačním období je optimalizována substituční terapie, stav však opakovaně komplikuje výrazná GIT symptomatologie – průjmy, meteorismus, bolesti břicha při subileózním stavu s RTG nálezem distenze kliček s četnými hladinkami tekutiny. Při konzervativní léčbě obtíže pozvolna ustoupily, postupně se daří chlapce perorálně zatížit a p.o. příjem již dále toleruje.

Vyšetření míchy neprokazuje další ložiska v oblasti páteřního kanálu, cytologické vyšetření likvoru je negativní, nádorové markery (AFP, HCG) v likvoru zůstávají rovněž nadále nízké, nediagnostické (AFP < 1,3 µg/l, HCG 22,1 IU/l). U chlapce potvrzujeme metastatický nesekreční germinom CNS a vzhledem k bezprostředně hrozící ztrátě zraku neodkladně zahajujeme plánování radioterapie v rozsahu kraniospinální osy (CSI) s boosty na oblast primárního tumoru a metastatických ložisek. V případě chlapce již volíme nově dostupnou protonovou radioterapii, u které u dítěte mladšího 10 let předpokládáme benefit šetření tkání před páteří (štítnice, srdce, orgány v retroperitoneu) při radioterapii v uvedeném

rozsahu kraniospinální osy. Radioterapii se nám daří zahájit 16 dnů od převzetí na lůžko, 23 dnů od biopsie. Vzhledem k nízké spolupráci chlapce a jeho mnoha obtížím probíhá protonová radioterapie denně v celkové anestezii. V průběhu 6 týdnů probíhající radioterapie se chlapec postupně začíná zlepšovat zrak, orientuje se lépe v prostoru, rozeznává osoby, není schopen číst ani sledovat televizi. Současně se však u něj rozvíjí hypotalamická hyperfagie s rychlým vzestupem váhy, vyžadující striktní dietní opatření.

V současné době je v klinické remisi 15 měsíců od ukončení radioterapie s příznivými nálezy kontrolních zobrazení. Je v péči endokrinologa s pravidelnou úpravou substituční terapie panhypopituitarismu, chodí do speciální třídy pro zrakové omezení. Závažným problémem je hypotalamická obezita s extrémním váhovým přírůstkem. V době zahájení radioterapie vážil 24,5 kg, za rok od terapie přibral na současných 63 kg. Je v péči obezitologa, přes dietní opatření a navýšení fyzické aktivity se zatím tělesnou váhu nedaří snížit.

Germinální nádory mozku postihují středočárové struktury, typicky zastihneme primární nádor v oblasti hypofýzy/hypotalamu nebo v pineální krajině. Vzácně se setkáváme s nádorem v obou lokalizacích současně. Při současné absenci metastáz v jiných lokalizacích považujeme bifokální germinom za lokalizované onemocnění vzniklé *de novo* v obou lokalizacích nezávisle na sobě. Zcela výjimečně primární nádor postihuje jinou oblast mozku, nejčastěji talamu, bez současného postižení supraselární či pineální krajiny.



Germinální nádory mozku dělíme dále na sekreční a nesekreční. Sekreční germinální nádory charakterizuje elevace nádorových markerů (AFP > 10 µg/l a HCG > 50 IU/l) v séru a/nebo v likvoru při charakteristickém MR obraze a klinickém nálezu středočárového tumoru považujeme za diagnostickou a pacienty můžeme léčit bez histologické verifikace (předpokládáme přítomnost struktury některého z maligních histopatologických podtypů – nádor ze žloutkového vaku, choriokarcinom, embryonální karcinom atp.). V případě nesekrečních nádorů (čistý germinom, teratom) je před zahájením léčby nutná histologická verifikace. Výjimkou je bifokální germinom mozku se svým charakteristickým obrazem, u kterého rovněž některá zahraniční pracoviště histopatologickou verifikaci nevyžadují.

Nádory v pineální krajině a nádory v oblasti hypofýzy a hypotalamu se liší klinickými projevy v době stanovení diagnózy. Nádory v pineální krajině mohou poměrně rychle způsobit obstrukční hydrocefalus útlakem

akveduktu. U pacienta se objevují bolesti hlavy, v čase narůstající, zvracení, především ranní na lačný žaludek, s narůstající nitrolební hypertenzí se může objevit zhoršení kvality vědomí. Nádory v pineální krajině se také projevují charakteristickými oftalmologickými obtížemi. Nádor tlakem na oblast tekta mezimozku podmiňuje poruchu vertikálního pohledu vzhůru – Perinaudův syndrom, při další progresi nález se přidává mydriáza a porucha fotoreakce, postupně se může objevit i retrakce víček až s obrazem vypoulených očí.

Nádory v oblasti hypofýzy a hypotalamu jsou obvykle detekovány později než nádory v pineální krajině. I v případě supraselární expanze se může nádor projevit nitrolební hypertenzí, často je bolest hlavy přítomna i u expanze rostoucí a roztlačující oblast selly. Obvykle však v řádu měsíců, vzácně i let předcházejí jiné obtíže, porucha růstu, různé endokrinopatie, *diabetes insipidus*. Častá je porucha vizu, zde na podkladě útlaku a infiltrace chiazmatu a optických nervů.

Literatura uvádí, že zhruba polovina pacientů má obtíže déle než 6 měsíců před stanovením správné diagnózy, přibližně 16 % pacientů má přitom i opakovaně provedené zobrazení mozku pomocí MR, které nádorový proces ještě neodhalí. Atypická prezentace germinálních nádorů mozku vedla k pozdní diagnóze i u obou prezentovaných případů. V prvním případě se nádor projevil paraneoplastickým syndromem postihujícím CNS a vedl k chybné diagnóze roztroušené sklerózy, ve druhém případě se nádor projevil poruchou příjmu potravy a psychiatrickou problematikou. U obou pacientů byla v průběhu vyšetření provedena MR mozku mnoho měsíců před určením správné diagnózy, v obou případech nebyl při prvním zobrazení mozku nádor ještě přítomen a diagnóza možného nádorového onemocnění tak byla upozaděna.



maminka Radka
a syn Štěpánek
10 měsíců

PROVAKCIN PLUS®

OČKOVÁNÍ
S ÚSMĚVEM

Zmírnění případných
nežádoucích reakcí po očkování.

Vhodné od 3. měsíce.

Potravina pro zvláštní lékařské účely.

www.provakcin.cz | www.vesele-dite.cz



Nádor levé mozečkové hemisféry

MUDr. David Sumerauer, Ph.D.¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

Embryonální nádory mozku představují heterogenní skupinu vysoce maligních nádorů mozku, se kterými se setkáváme především v dětském věku.

Nejčastějším embryonálním nádorem mozku je meduloblastom, představuje asi 20 % všech nádorů mozku u dětí, postihuje typicky oblast zadní jámy lební (ZJL). Současné léčebné postupy, které zahrnují maximální bezpečnou resekci primárního nádoru, radioterapii v rozsahu kraniospinální osy a chemoterapii, zajistí vyléčení zhruba 70–75 % pacientů starších 3 let v době stanovení diagnózy. Léčba pacientů je stratifikována podle stupně rizika, rozlišujeme pacienty průměrného rizika (average risk group) a vysokého rizika (high risk group) podle přítomnosti nebo nepřítomnosti řady rizikových faktorů, klinicky nebo molekulárněbiologicky definovaných. Jsou to například reziduum tumoru > 1,5 cm² po resekci, přítomnost/nepřítomnost metastáz, z biologických znaků například velkobuněčná anaplastická varianta meduloblastomu (LC/A MBL), amplifikace některých onkogenů atp. Stratifikace léčby umožnila skupině pacientů s vysokým rizikem selhání léčby intenzivní terapií léčebné výsledky zlepšit, současně pacientům s průměrným rizikem jsou toxicita léčby a riziko pozdních následků terapie určitým způsobem sníženy.

Přes relativně dobré léčebné výsledky je třeba zdůraznit, že řada vyléčených dětí je ohrožena výskytem závažných akutních a pozdních následků podmíněných nádorem a použitou protinádorovou terapií. Běžně se setkáváme například s různě vyjádřeným neurokognitivním deficitem, hormonálními deficity s nutností substituční léčby, poruchou sluchu, poruchou plodnosti, rizikem rozvoje kardiovaskulárních onemocnění a podobně. Vyloučena nejsou ani sekundární nádorová onemocnění. Kvalita života a možnosti uplatnění dětí vyléčených z meduloblastomu tak mohou být sníženy. Aktuální postupy léčby a možné komplikace můžeme demonstrovat na následující kazuistice.

V době stanovení diagnózy 4 roky a 3 měsíce starý chlapec byl vyšetřován pro bolesti hlavy. Bolesti hlavy se objevily v 12/2010, zhruba 4 měsíce před stanovením diagnózy nádoru mozku. Nejprve chlapec bolesti lokalizoval do oblasti zátylku, byly krátkého trvání, spontánně ustupující, objevující se vždy po několika dnech. Podle rodičů současně špatně snášel hluk, jiné obtíže v té době neměl, nezvracel. Byl vyšetřen obvodním pediatrem, v té době s normálním fyzikálním nálezem, pro možnost refrakční vady bylo vyšetřen i vizus a oční pozadí (OP), kde rovněž nebyla zjištěna patologie. Frekvence a intenzita bolestí hlavy začaly postupně narůstat, bolesti již byly difúzní bez přesné lokalizace. Po cca 2 měsících od prvních obtíží se objevila i nejistá, vrávoravá chůze. V té době byl chlapec vyšetřen neurologem, opět s negativním nálezem. Od 2. poloviny 4/2011 se k bolestem hlavy přidává ranní zvracení, chlapec je přijat na lůžko DO, v neurologickém nálezu při přijetí je přítomna trupová ataxie, vrávoravá chůze, na očním pozadí chlapec neměstná. Vzhledem k udávaným obtížím a klinickému nálezu je doplněno MR mozku zachycující objemnou expanzi levé mozečkové hemisféry, utlačující IV. komoru a mozkový kmen zleva, podmiňující dilataci komorového systému supratentoriálně. Expanze je T2 hypersignální, T1 hyposignální, po aplikaci kontrastní látky se nehomogenně sytí jen v malých okrcích (obr. 1 a 2).

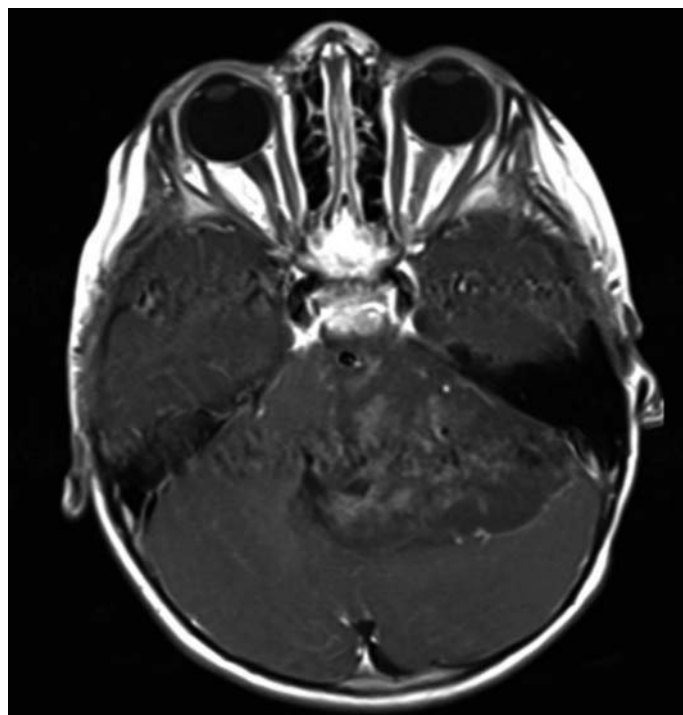
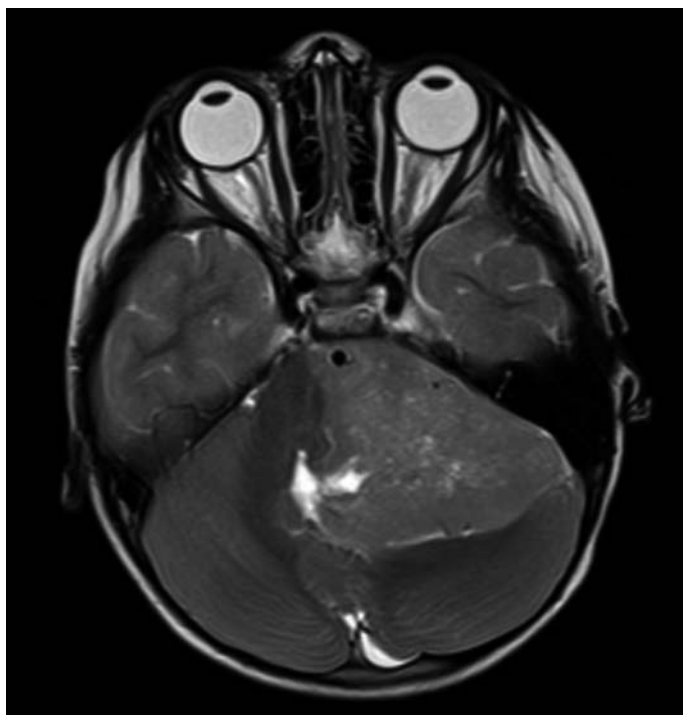
Chlapec byl s nálezem tumoru v oblasti ZJL a obstrukčního hydrocefalu přijat na neurochirurgické oddělení. Zobrazení ukazuje na hypercelulární maligní nádor, diferenciálnědiagnosticky je na prvním místě meduloblastom CNS.

Neurochirurg indikoval zavedení zevní komorové drenáže a resekci tumoru. Operace proběhla počátkem 5/2011. Z pohledu neurochirurga byla provedena kompletní resekce tumoru, pooperační MR mozku provedená do 48 hodin po operaci nicméně prokázala drobné reziduum ve stěně poresekční dutiny velikosti 5 × 8 mm. Pooperační průběh byl nekomplikovaný, u chlapce po operaci nebyl

přítomný významný neurologický deficit, přetrvával neocerebelární i paleocerebelární syndrom. Histopatologické vyšetření potvrdilo meduloblastom mozku, klasický typ. Molekulárněbiologická vyšetření v té době neprokázala přítomnost v té době relevantních nepříznivých znaků, MR míchy neprokázala přítomnost metastáz v oblasti páteřního kanálu, vyšetření mozkomíšního moku odebraného lumbální punkcí dva týdny po operaci nicméně prokázalo přítomnost nádorových elementů samostatně i ve shlučích tvořících rozety.

U chlapce ve věku 4 let, 3 měsíců jsme tak potvrdili metastatický meduloblastom mozku, subtotálně odstraněný, s drobným reziduem v oblasti stěny poresekční dutiny. Přítomnost nádorových buněk v likvoru zařadila chlapce do skupiny pacientů vysokého rizika s plánovanou radioterapií v rozsahu kraniospinální osy v dávce 36 Gy s boostem na oblast lůžka tumoru do celkové dávky 55,8 Gy a k chemoterapii 4 cykly vysokodávkované submyeloablativní chemoterapie kombinací cytostatik vinkristin, cisplatina a cyklofosamid s podporou autologních hematopoetických kmenových buněk krve tvorby. Chlapec před zahájením léčby podstoupil mobilizaci a separaci hematopoetických progenitorů, současně zahájil plánování radioterapie v rozsahu kraniospinální osy a pokračoval v rehabilitaci.

Radioterapii zahájil 30. den od operace a absolvoval ji bez závažných komplikací v průběhu 6 a 7/2011, přešetření 4 týdny po ukončení radioterapie potvrdilo dosažení remise onemocnění. Následně chlapec zahájil předepsanou chemoterapii, jejíž 1. cyklus byl však v dalším průběhu komplikován závažnou formou venookluzivní choroby jater (VOD), pro kterou bylo nutné další léčbu modifikovat a pacient byl dále léčen individualizovanou chemoterapií. Léčbu ukončil v 7/2012 a je aktuálně 36 měsíců od ukončené protinádorové léčby v trvalé klinické remisi bez známek základního onemocnění. Již v současnosti má však po léčbě přítomny některé z možných pozdních následků terapie, po radioterapii a podání platinových derivátů má poruchu sluchu, je léčen euthy-



Obr. 1 a 2 MR mozku (4/2010), T2 zobrazení v axiální rovině a T1 postkontrastní zobrazení v axiální rovině – objemný tumor levé mozečkové hemisféry utlačující IV. komoru a mozkový kmen zleva – meduloblastom CNS

roxem pro centrální hypotyreózu a růstovým hormonem pro poruchu růstu. Podstoupil rovněž operaci oboustranné katarakty. Navštěvuje 1. třídu ZŠ, pro poruchu sluchu s potřebou naslouchadla na pravém uchu potřebuje ve třídě asistenta. Další zdravotní obtíže se mohou objevit s odstupem po terapii.

Kazuistika dokumentuje nejčastější klinický obraz nádoru v oblasti zadní jámy lební. Bolest hlavy u dítěte v čase narůstající intenzity, doprovázená zvracením, často ranním bez přítomnosti nebo s přítomností nauzey, spolu s možnými dalšími přidruženými obtížemi, jako je dysartrie, zhoršení koordinace pohybů, nestabilita při chůzi a stoji, zhoršení zraku, a naopak chybění jiných obtíží – gastrointestinálních, horečky atp. – může ukazovat na neurologickou podstatu obtíží podmíněných zvýšeným intrakraniálním tlakem při obstrukčním hydrocefalu a tumoru v oblasti zadní jámy lební. Uvedené příznaky jsou nejčastější, u pacientů s nádorem v oblasti ZJL se setkáváme s nevolností a zvracením u 75 % pacientů, s bolestí hlavy u 67 %, s poruchou rovnováhy a koordinace pohybů u 60 % pacientů. Zhruba 1/3 pacientů má v době stanovení diagnózy přítomno městnání na očním pozadí, zhoršení vizu, porucha motility očních bulbů jsou další časté příznaky. V jaké intenzitě jsou jednotlivé

příznaky vyjádřeny, závisí i na typu nádoru, v zadní jámě se setkáváme i s jinými typy nádorů, především gliomy nízkého stupně malignity a ependymomy. U dětí mladších 3 let potom část nádorů v oblasti ZJL představuje mimořádně agresivní atypický teratoidní rabdoidní nádor mozku. Setkat se však můžeme s mnoha jinými typy nádorů, uvedeny jsou jen ty nejčastější.

V posledních letech se mimořádně rozšířily naše znalosti o biologii embryonálních nádorů mozku. Největšího pokroku jsme dosáhli právě u meduloblastomu. Meduloblastom na podkladě molekulárněbiologické klasifikace v současné době dělíme na 4 podtypy, které se od sebe liší svým molekulárním profilem, klinickými charakteristikami a léčebnými výsledky.

Rozlišujeme meduloblastomy s aktivací dráhy wntless (Wnt meduloblastomy), meduloblastomy s aktivací dráhy sonic hedgehog (SHH meduloblastomy) a meduloblastomy skupiny 3 (Group 3 MBL) a meduloblastomy skupiny 4 (Group 4 MBL). Nádory v jednotlivých skupinách se od sebe významně liší, mají odlišné prekursory, mohou mít i odlišnou prognózu při použití stejných léčebných modalit. V nejbližší době bude léčba stratifikována podle příslušnosti do těchto biologických skupin a nahradí tak, alespoň částečně, doposud používané pře-

devším klinické faktory používané pro volbu terapie.

U našeho pacienta můžeme doplnit, že podle metylačního DNA profilu (vyšetření provedeno v Heidelbergu) se jedná o nádor skupiny 4 (Group 4 MBL). Tyto nádory tvoří přibližně 35 % všech meduloblastomů, můžeme se s nimi setkat ve všech věkových kategoriích, medián věku v době stanovení diagnózy meduloblastomu skupiny 4 je 9 let. Tyto meduloblastomy postihují častěji chlapce než dívky (v poměru 3:1), velmi často jsou u nich v době stanovení diagnózy prokazovány metastázy (až u 40 %). V současné době není známa prkursorová buňka, ze které tento typ meduloblastomu vyrůstá. V MR obraze se s ním obvykle setkáme ve střední čáře ve IV. komoře (obraz u našeho pacienta tak není zcela typický), dalším MR znakem je často přítomné žádné (nebo minimální) syčení tumoru po podání kontrastní látky (oproti jiným skupinám meduloblastomu). Prognóza meduloblastomu skupiny 4 je intermediární, pětileté přežití u pacientů s lokalizovaným onemocněním je cca 80 %, u pacientů s metastázami potom kolem 60 %.



Sarkomy hrudní stěny v dětském věku

MUDr. Eva Drahokoupilová¹, MUDr. Martin Kynčl²

¹ Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN Motol, Praha

■ Úvod

Postižení hrudní stěny zhoubným nádorem je v dětském věku obecně vzácné. Z nádorů, které se v této lokalizaci nejčastěji vyskytují, se jedná o vysoce agresivní nádory skupiny Ewingova sarkomu (ES), jejichž původ se odvozuje z prekursorových postgangliových buněk parasympatiky. Postihují jak skelet hrudníku, tak mohou vznikat v měkkých tkáních hrudní stěny (tzv. extraskelální ES). Z dalších nádorů je možné v hrudní stěně zastihnout nádory mezenchymálního původu, a to sarkomy měkkých tkání (rabdomyosarkom, nediferencovaný sarkom, synoviosarkom, vzácně jiné histologické typy), dále zhoubné kostní nádory vycházející ze žebér, hrudní kosti, klíční kosti či lopatky, jako osteosarkom, chondrosarkom, maligní fibrózní histiocytom. Nádorová onemocnění v této lokalizaci vzhledem k anatomickým poměrům a nevýrazným klinickým obtížím často unikají časně diagnóze, bývají mnohdy zaměňována za jiné onemocnění (např. pleuropneumonie) a dětští pacienti přicházejí na naše pracoviště s již prognosticky nepříznivým, rozsáhlým, lokálně pokročilým, případně generalizovaným onemocněním.

Vzácně je prvním příznakem takto rozsáhlých tumorů náhlá příhoda hrudní, jako dyspnoe, pneumotorax, krvácení do nádoru nebo z perforovaného nádoru s následnou anemizací pacienta a rozvojem hemoragického šoku.

■ Kazuistika č. 1

Dvanáctiletý pacient s několikadenní anamnézou bolestí levého ramene, febriliemi, rýmou, kašlem a nauzeou byl vyšetřen na pohotovosti. Pro kolapsový stav během vyšetření ho lékař odeslal k přijetí na dětské oddělení spádové nemocnice pod diagnózou parainfekční artritidy levého ramenního kloubu. Ve vstupní laboratoři měl normální biochemii, elevaci CRP (133), v krevním obraze leukocytózu s neutrofilii. Během dvoudenní hospitalizace pacient vyžadoval analgetika pro trvalou bolest v oblasti levého ramene, dušný nebyl, opakované febrilní špičky dobře reagovaly na antipyretika. Na RTG snímku plic provedeném pro auskultační nález neslyšného dýchání v levém středním a dolním plicním poli popsal rentgenolog rozsáhlou pleuropneumonii vlevo. Na základě konzultace RTG snímku plic

lékařem z vyššího pracoviště, který vyslovil podezření na malignitu v levém hemitoraxu, bylo doplněno ve spádové nemocnici CT hrudníku. Prokázalo rozsáhlý nádor levého hemitoraxu. Po provedení CT vyšetření se klinický stav chlapce zhoršil, opakovaně kolaboval při hypotenzi (100/60 mm Hg) a akci srdeční 124/min., stěžoval si na cefaleu a bolest zad. Proto byl chlapec urgentně přeložen na naše pracoviště. Při přijetí byl chlapec bledý, opocný, hypotenzní, tachykardický, v krevním obraze se známkami anemizace (pokles Hgb ze 126 na 91 během 9 hodin). Pro podezření na krvácení do nádoru jsme chlapce indikovali k urgentnímu chirurgickému výkonu. Po otevření pleurální dutiny chirurg našel velké množství krve s nekrotickými hmotami nádoru. Tumor vyplňoval střední a dolní polovinu levého hemitoraxu, infiltroval laterobazální pleuru, bránici a mediastinum. Peroperačně nádor postihoval dolní lalok levé plice a infiltroval plicní hilus, proto chirurg provedl levostrannou pulmonektomii a následně resekoval zbylé části tumoru prorůstající do bránice, mediastina a perikardu. Patolog v nádorové tkáni popsal ložiskově nekrotický vřetenobuněčný nádor. Na základě morfologického



Obr. 1 Rozsáhlé zastínění levého hemitoraxu (vstupní RTG snímek pacienta se synoviosarkomem)



Obr. 2 Kontrastní CT hrudníku při nález synoviosarkomu levého hemitoraxu



nálezu a imunohistochemického vyšetření uzavřel diagnózu jako monofazický synovialosarkom. Celkovým přešetřením jsme vyloučili generalizaci onemocnění, pooperační MR hrudníku potvrdila makroskopicky radikální odstranění primárního tumoru. Následně po zavedení implantabilní podkožní komůrky chlapec zahájil onkologickou léčbu chemoterapií podle protokolu EpSSG NRSTS 2005 pro sarkomy měkkých tkání. Léčbu šesti cykly chemoterapie jsme pro iniciálně mikroskopicky neradikální odstranění nádoru intenzifikovali lokální radioterapií na oblast levého hemitoraxu.

■ Kazuistika č. 2

Jedenáctiletý pacient byl vyšetřen pediatrem pro dva týdny trvající mnohočetná bolestivá zarudnutí na kůži obou bérců. Febrilie neměl, poštípání hmyzem negoval. Pediatr hodnotil lokální kožní nález jako erythema nodosum, chlapci ordinoval antibiotika. Po týdnu terapie lokální kožní nález neustoupil, proto lékař chlapce odeslal k hospitalizaci na dětské oddělení spádové nemocnice. Pro neslyšné dýchání vlevo indikoval přijímající lékař provedení RTG snímku plic s nálezem zastření levého hemitoraxu. Následně provedené CT vyšetření hrudníku prokázalo rozsáhlý nádor vyplňující levý hemitorax s přetlakem srdce a mediastinálních struktur doprava. Týž den byl chlapec přeložen na naše pracoviště k dovyšetření. Při přijetí neměl žádné obtíže, bolest či dušnost negoval. Objektivním vyšetřením byl afebrilní,

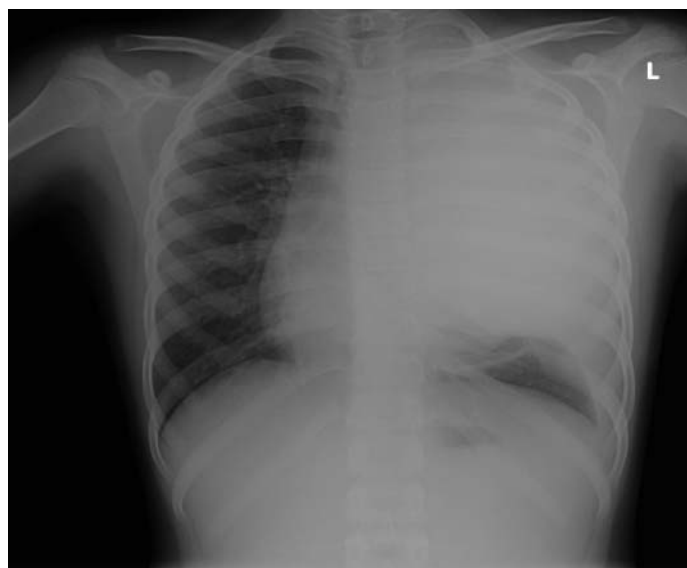
bez známek alterace celkového klinického stavu, s neslyšným dýcháním v oblasti levého plicního pole. V odběrech krevní obraz a základní biochemické parametry v normě. Vzhledem k nutnosti histologické verifikace procesu provedl rentgenolog punkční biopsii tumoru pod CT kontrolou, při níž získal reprezentativní vzorek nádorové tkáně. Punkční biopsii jsme zvolili pro vysoké riziko obtížné extubace po výkonu v celkové anestezii. Patolog popsal solidně uspořádaný nádor, tvořený malými buňkami s kulatým jádrem a PAS pozitivní cytoplazmou, CD99 pozitivní, a tím potvrdil diagnózu nádoru ze skupiny ES. Ve stejné době jsme doplnili MR vyšetření hrudníku, které prokázalo primární nádor vycházející z druhého žebra vlevo s rozsáhlou měkkotkáňovou intratorakální složkou o velikosti 16 × 10 × 14 cm, vyplňující levý hemitorax a dislokující srdce a středové struktury doprava. Po doplnění dalších vyšetření k určení rozsahu nádorového onemocnění (CT plic a mediastina, sonografické vyšetření břišní dutiny, scintigrafie skeletu, odběr kostní dřeně) jsme generalizaci onemocnění neprokázali. Po určení diagnózy byl chlapci zaveden tunelizovaný centrální žilní katetr a zahájil chemoterapii podle protokolu Ewing 2008 pro nádory skupiny ES. Pacient absolvoval indukční chemoterapii bez významných komplikací. Přešetřením v průběhu chemoterapie jsme prokázali částečnou regresi měkkotkáňové složky nádoru.

Poté pacient podstoupil operační výkon – odstranění měkkotkáňové složky nádoru

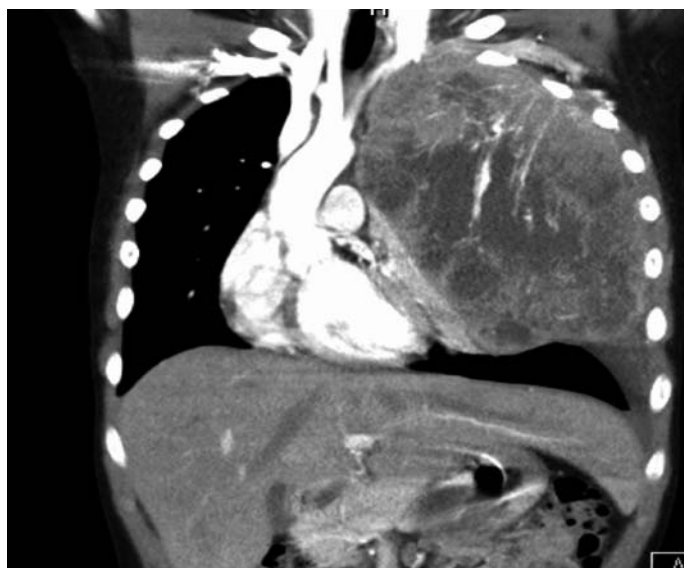
vážíci 496 gramů. Druhé žebro s reziduem nádoru vzhledem k anatomickým poměrům a difúznímu krvácení ponechal chirurg in situ. Pooperační stav pacienta během pobytu na ARK komplikovalo krvácení do levé pohrudniční dutiny, které si vyžádalo torakoskopickou revizi chirurgem. Další pooperační průběh byl již bez komplikací, kontrolní RTG snímek dokumentoval postupné rozvinutí levé plice s přesunem srdce a mediastina doleva. Histologickým vyšetřením patolog v odstraněném opouzdřeném tumoru našel z poloviny vitální nádor, zbytek tkáně byl nekrotický nebo hyalinně změněný. Následně chlapec pokračoval v udržovací léčbě. Vzhledem k neradikálnímu operačnímu výkonu a nálezu vitálních nádorových buněk v nádorové tkáni jsme lokální terapii intenzifikovali radioterapií na oblast hrudní stěny.

■ Závěr

Ve výše uvedených kazuistikách jsme upozornili na pestrý klinický obraz takto lokálně pokročilých nádorů. U prvního chlapce rozsáhlý mezenchymální nádor svými příznaky imitoval parainfekční artritidu a pro krvácení s anemizací pacienta vyžadoval vstupně urgentní chirurgické řešení. Naopak kazuistika druhého pacienta je příkladem bezpříznakového nádorového onemocnění, které bylo i přes velký objem intratorakální porce tumoru náhodným nálezem při fyzikálním vyšetření pediatrem.



Obr. 3 Zastření levého hemitoraxu (pacient s Ewingovým sarkomem 2. žebra vlevo)



Obr. 4 Kontrastní CT hrudníku při Ewingově sarkomu 2. žebra vlevo s měkkotkáňovou intratorakální složkou



Příprava pacientů na amputaci při nádorovém onemocnění končetiny

Kazuistika čtrnáctileté pacientky léčené pro Ewingův sarkom kosti patní levé dolní končetiny

Mgr. Jana Vichová

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

Nádorová onemocnění primárně lokalizovaná v oblasti horních a dolních končetin nepatří sice mezi nejpočetnější skupinu dětských nádorů, ale zasluhují pozornost zejména proto, že mohou i při dobré léčebné odpovědi vnést do života pacienta dlouhodobý tělesný handicap. Současná úspěšnost kombinované protinádorové léčby umožňuje věnovat pozornost minimalizaci poléčebných následků. Stále jsou však případy, kdy je z důvodu lokalizace, typu či rozsahu nádoru jediným možným chirurgickým řešením nádorového onemocnění amputace části či celé končetiny. V současné době podstupuje amputace 5–20 % dětských pacientů léčených pro nádory kostí (Clerici a kol., 2004). I zachování končetiny může být spojeno se ztrátou nebo významným omezením její funkčnosti. Amputace má pro svou nevratnost mimořádně závažný dopad na celý další život pacienta. Představuje značnou emocionální zátěž pro celou rodinu i pro zdravotníky. Navíc při amputaci pro nádorové onemocnění je, na rozdíl od jiných příčin ztráty končetiny, situace komplikovanější, protože se nejedná o jedinou tělesnou změnu. V důsledku léčby je doprovázena omezením některých dalších funkcí, únavou, v souvislosti s chemoterapií ztrátou vlasů, v některých případech ztrátou hmotnosti, či naopak nárůstem tělesného objemu při užívání kortikoidů.

Odborná literatura se tomuto tématu věnuje poměrně sporadicky a jednotlivé studie docházejí k protichůdným závěrům. Převážná většina autorů dokládá, že děti se s amputací obecně vyrovnávají dobře a z dlouhodobého hlediska jim tento zákrok nepřináší znehodnocení života. Rozsáhlé studie sledující kvalitu života dospělých pacientů léčených pro osteosarkom nebo Ewingův sarkom v dětství nenalézají rozdíly mezi pacienty po amputaci ve srovnání s těmi, kteří podstoupili tzv. zachovný výkon (Nagarajan,

2004). Téměř sto procent dětí po amputaci se naučí užívat protézy a okolo 75 % dětských pacientů užívá protézu po většinu času (R. C. Tervo). Děti rychleji inkorporují protézu do svého tělového schématu, nepozorujeme u nich sociální zábrany při užívání protézy ani nemají problém o svém handicapu hovořit. Na opačném pólu nalézáme studie dokládající dlouhodobé psychické následky, zejména v podobě traumatizující vzpomínky na období vlastního zákroku, posttraumatické stresové poruchy, poruchy přizpůsobení a od toho se odvíjejících dalších životních obtíží (Wiener L., 2006). Při podrobné analýze studií docházíme k závěru, že za kritické lze považovat období počínající první informací o plánované amputaci a trvající po dobu dvou let od provedení zákroku. Nálezy ukazují vzrůst psychických obtíží v tomto dvouletém období, pak se vyskyt psychických obtíží pacientů po amputaci blíží normám odpovídajícím běžné populaci (Horgan, McLachlan, 2004) V kritické době se objevuje tendence k depresivním a úzkostným reakcím a mohutnější emoční reakce i na poměrně slabé podněty, tzv. senzitivace.

Také na našem pracovišti jsme pozorovali maximum psychických komplikací v období bezprostředně časově souvisejícím s chirurgickým výkonem. Prvním kritickým tématem bylo, kdo dítě či dospívajícího o zákroku informuje. V případech, kdy informaci sdělovali sami rodiče, děti často obracely svůj hněv vůči nim. Navíc rodiče mnohdy použili nevhodná označení pro amputaci: „vezmou ti nožičku“, „musejí ti uříznout ručičku“, což bylo spíše projevem jejich rozjitřených emocí než promyšleným sdělením závažné informace. Již malé děti mají za samozřejmé, že lékař je poslem různých zpráv o zdraví, dobrých i špatných. Proto jsou jiné emoce vztažené k lékaři než k rodičům. Druhým klíčovým tématem, s nímž jsme se museli

potýkat, bylo vhodné načasování sdělení. Při příliš časném sdělení jsme pozorovali, že pacienti cyklicky prožívají fáze odmítání a přijetí zákroku jako nutnosti. Rodiče jsou pak vystaveni silnému tlaku svých dětí ve fázích odmítání, aby diskutovali s lékaři, zda by nebylo opravdu možné jiné řešení apod. Naopak krátký časový úsek mezi informací a výkonem neumožní pacientovi projít obvyklými fázemi adaptace a dojde-li k zákroku ve fázi aktivního odmítání, pacienti mívají pocit, že jim končetina byla násilně odebrána, a prožívají bezmoc a rezignaci. Tito pacienti pak velmi často odmítají pooperační rehabilitaci. Časové schéma je nejlépe stanovit, podle věku a osobnostních charakteristik pacienta a s ohledem na rysy rodinného prostředí, v rozmezí jednoho až tří týdnů. Spodní věková hranice, odkdy je vhodné pacienty informovat, se pohybuje mezi druhým a třetím rokem. Nejzávažnější psychické důsledky jsme pozorovali u pacientů, kteří na přání rodičů nebyli informováni vůbec. Varovným byl případ osmiletého chlapce, který po operaci zjistil, že mu chybí pravá dolní končetina, a kromě emočního otřesu a psychogenní ztráty řeči na dobu čtyř měsíců se u něho rozvinula velmi těžká porucha spánku. Paralela anestezie s běžným spánkem je zřejmá a chlapec se podvědomě bránil spánku pro strach ze ztráty vědomé kontroly nad okolním děním, aby se během spánku nestalo něco, čemu by nemohl zabránit.

Na základě těchto a mnoha dalších zkušeností jsme připravili obecné schéma přípravy pacientů na amputaci, které je vždy individuálně upraveno dle konkrétní situace každého pacienta.

Příkladem uplatnění modelu psychologické přípravy na amputaci je případ patnáctileté pacientky léčené pro Ewingův sarkom patní kosti podle protokolu Euro Ewing. Plánovaným chirurgickým zákrokem byla



amputace v oblasti levého bérce. Dívka žila v doplněné rodině, rodiče byli rozvedeni, ale v dobrém kontaktu. Vztahy mezi pacientkou a přítelem matky byly velmi dobré, s matkou měla vztah spíše kamarádský, spojoval je zájem o módu, obě se aktivně věnovaly modelingu. Dívka pomáhala matce pečovat o mladší, v té době jednoletou sestru. O amputaci byla lékařem informována nejprve matka samostatně. Po dvou dnech se psychicky stabilizovala a byla připravena na setkání s lékařkou, která v její přítomnosti informovala pacientku o plánovaném léčebném postupu. Tím, že měla matka fázi emočního šoku ze sdělené zprávy již za sebou, mohla dceři poskytnout dostatečně kvalitní oporu. Následně strávila dívka jeden den se svou rodinou, aby v rámci bezpečného prostředí mohla sdílet všechny pocity. Poté se dostavila do nemocnice a po následující čtyři dny měla ona i její matka možnost sepisovat otázky, které je v souvislosti s amputací napadaly. V každodenních psychoterapeutických intervencích pak probíhalo třídění otázek na ty, které zodpoví onkolog, ty, které zodpoví ortoped, chirurg, ty, které zodpoví protetik, rehabilitační specialista apod. Otázky týkající se sociální adaptace, možných reakcí okolí, zkušeností pacientů, kteří prošli stejnou léčebnou cestou, či otázky, jejichž podstatou byl spíše strach a úzkost než potřeba získat věcné informace, byly řešeny v terapeutickém setkání okamžitě. Po této době se uskutečnil ještě jeden rozhovor s ošetřujícím lékařem – onkologem a pacientka byla na čtyři dny propuštěna domů. V té době vykazovala známky přijetí nutné situace, smíření, relativní emoční stabilitu. Občasný pláč během rozhovoru nasvědčoval reálnému náhledu na závažnost situace a projevy chování poukazyvaly spíše na proces anticipovaného truchlení v souvislosti s blízkou ztrátou končetiny než na rozvoj depresivní reakce. Po návratu do nemocnice byla dívka ve zcela jiném psychickém stavu, prožívala fázi aktivního odmítání zákroku. Doma rozdala všechny své společenské boty, které měla velmi ráda. Tento zážitek silně oťásl celou rodinou a všichni se shodli, že přece musí existovat ještě možnost, jak končetinu zachránit. Sami přinesli několik informací a konkrétních návrhů narychlo získaných z internetu a telefonáty se známými. Prvním krokem nemohl být rozhovor s lékařem, jelikož vyvracení alternativních léčebných možností by v tuto chvíli bylo neúčinné. Proto jsme péči zahájili dvěma terapeu-

tickými setkáními zaměřenými na analýzu příčin obav ze zákroku. Bylo zřejmé, že dívka se obává zejména ztráty perspektivy na poli modelingu, měla za sebou první dva roky slibné kariéry fotomodelky. Teprve třetí den byl naplánován rozhovor s lékařem. Všechny rodinou připravené dotazy se změnil v jediný: jaké by bylo riziko návratu onemocnění při záchovném výkonu. V tomto případě byl dotaz irelevantní, jelikož záchovný výkon nebyl (z důvodu lokalizace onemocnění) proveditelný technicky. Pacientka výkon podstoupila o dva dny později. Její stav vyžadoval pouze podpůrnou psychoterapii a provázení v prvních dnech po operaci. Nebyla indikována anxiolytika, antidepresiva ani jiná psychofarmaka. V kritickém období následujících dvou let po ukončení léčby dívka studovala, měla uspokojující sociální vztahy, byla emocionálně stabilizovaná, avšak aktivně sledovala nejnovější pokroky v oblasti protetiky a dokonce experimentální transplantace končetin. Bylo zřejmé, že svůj stav vnímá jako dočasný, a doufala, že se pro ni časem otevře možnost transplantace končetiny. Tato naděje, kterou si sama vytvořila, ji nijak neomezovala v běžném životě a nebránila jí aktivně rehabilitovat a užívat protézu. V následujících letech pro ni významnost tohoto tématu slábla. V roce 2015 se v rámci dispenzární kontroly dostavila k psychologické konzultaci pacientka jako sedmadvacetiletá žena s kvalitní, esteticky upravenou protézou, kterou velmi dobře ovládá. Je bakalářkou, vystudovala obor ergoterapie a příležitostně spolupracovala jako fotografka s několika módními časopisy. Zájem o fotografování se u ní probudil v době léčby, kdy se aktivně zapojila do činnosti fotokroužku při Dobrovolnickém centru FNM. Žije v uspokojivém partnerském vztahu a v tomto roce, po zhruba dvouleté snaze otěhotnět, porodila zdravé děvčátko. Ve zpětném pohledu přiznává občasnou lítost, že nemá obě vlastní končetiny, ale vyléčení nádorového onemocnění považuje za cennější. Subjektivně středně velkou starostí jsou pro ni somatické pozdní následky, trpí občasnými bolestmi zad, nefrologickými obtížemi a šelestem v uších. Pro tyto obtíže je sledována ve specializovaných ambulancích. Samotnou amputaci nehodnotí jako překážku vést spokojený rodinný život, který je aktuálně jejím primárním zájmem.

Za chuť na sladké mohou podle odborníků geny

Mnoho lidí si nedokáže odepřít sladkosti. Místo slané snídaně si dopřávají sladké pečivo, po obědě takřka nikdy nepohrdnou dezertem. Chuť na sladké je tak silná, že jí lze jen málokdy odolát. Čím to je? Vědci tvrdí, že spíše než mlsnost je to vinou genů, které oslabují smysly vnímající sladkou chuť.

Mnozí lidé si do kávy či čaje sypou hned několik lžiček cukru a dezerty konzumují se stejným apетitem jako chleba. Proč někomu stačí cukru maličko a jiný ho do sebe může cpát od rána do večera?

Vědci z Pensylvánie tvrdí, že za to mohou geny. A lidé, kteří se cpou sladkým, mají zrovna ty nevýhodné, jež, jak už bylo výše napsáno, oslabují smysly, které mají vnímat sladkou chuť.

Jinými slovy, lidé holdující sladkému vnímají tuto chuť slabě, jejich mozek při konzumaci cukru nemá dostatečnou odezvu, a proto požaduje sladidla velké množství a často.

Nejde o slabost osobnosti, říká doktorka

„Konzumace velkého množství sladkého je vnímána jako slabost osobnosti. Nicméně naše práce naznačuje, že to, co určuje, jak vnímáme sladkou chuť, řídí z velké části geny,“ tvrdí doktorka Danielle Reedová z Monellovy univerzity.

A přirovnává to k lidem, kteří se narodí s narušeným sluchem. Ti si pouštějí hudbu naplno, zatímco lidé se slabým vnímáním sladké chuti se přecpávají a sladí si nápoje velkým množstvím cukru.

„Výsledky této studie, která nezjistila žádný vliv prostředí, zato však silný vliv genů, tak vyvracejí obecnou domněnku, že když dítě v rané fázi života konzumuje hodně sladkého, bude necitlivé vůči cukru v dospělosti a bude se jím cpát,“ tvrdí doktorka Reedová.

Své závěry opírá o výzkum smyslů u dvojčat, která mají stejné geny a u nichž se snadno určuje, co je ovlivněno geneticky a co výchovou či vlivem prostředí.

Zdroj: novinky.cz, 29. 7. 2012



Pozdní následky po léčbě solidních nádorů u dětí

MUDr. Jarmila Kruseová, Ph.D.

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

Prognóza dětských pacientů s nádorovým onemocněním se v posledních dekádách celosvětově výrazně zlepšila. Na Klinice dětské hematologie a onkologie FN Motol dosahuje úspěšnost léčby přes 80 % u pacientů se zhoubným nádorem nebo leukémií. Obdobný výsledek uvádějí centra pro léčbu dětských malignit ve vyspělých evropských zemích. Díky zlepšující se prognóze dětských onkologických pacientů stoupá počet přeživších, u nichž se mohou v dospělosti objevit pozdní následky protinádorové léčby.

Pozdní následky se mohou rozvinout nejen po chemoterapii, nýbrž i po ozařování či operaci provedené v rámci onkologické léčby. Následky po léčbě mohou postihovat všechny tkáně a orgány a objevují se v různém časovém intervalu po skončení protinádorové terapie, obvykle však v horizontu let až desetiletí. Více než dvě třetiny vyléčených nemocných mají alespoň jeden nebo více pozdních následků. Dále až třetina pacientů může vyvinout i život ohrožující pozdní následek.

Sekundární nádory (SN) patří mezi nejvážnější pozdní následky. Sekundární nádor definujeme jako vznik následného novotvaru v jakémkoliv místě s odlišnou histologií od primární diagnózy. Ke vzniku SN může dojít v důsledku poškození DNA po chemoterapii nebo po ozaření. Riziko se liší podle pohlaví, věku při diagnóze primárního nádoru a zejména podle genetické predispozice ke vzniku nádorových onemocnění. Recetní práce uvádějí riziko vzniku SN v rozmezí 2–12 % více než 20 let po ukončené léčbě. Je prokázána souvislost vyššího rizika SN s vyšší dávkou radioterapie a s léčbou vysokými dávkami cyklofosfamidů, etoposidu a antracyklinů. Během prvních pěti let se můžeme setkat se sekundárními leukémiemi/myelodysplastickým syndromem. Naopak sekundární sarkomy se mohou projevit i po dvaceti letech po ukončení léčby. Nejvyšší riziko mají pacienti po léčbě Hodgkinova lymfomu. Stejnou zkušenost máme i na našem pracovišti, kdy kumulativní incidence vzniku SN po léčbě Hodgkinova lymfomu je 8,8 % 25 let od léčby a celková kumulativní incidence vzniku SN je 4,4 % 25 let

od léčby. S narůstající dobou sledování vidíme v souladu se zkušenostmi dalších center stoupající trend vzniku SN. Klíčové pro současné léčebné protokoly je nalézt co nejoptimálnější postup, který při stejné úspěšnosti léčby maximálně redukuje riziko vzniku sekundárních nádorů. Stále však zůstává mnoho otázek, které další možné faktory tuto predispozici zvyšují.

Dalším závažným pozdním následkem je kardiotoxicita. Je nejčastěji způsobena ozařením mediastinu a podáním vysokých kumulativních dávek antracyklinů a cyklofosfamidů. Při kumulativní dávce antracyklinů $\leq 300 \text{ mg/m}^2$ činí riziko vzniku kardiotoxicity 5 %, ale při dávce $\geq 600 \text{ mg/m}^2$ až 30 %. Za další rizikový faktor považujeme věk v době podání chemoterapie pod 3 roky, ženské pohlaví a trizomii 21. chromozomu. Kardiotoxicita se může projevit změnou krevního tlaku, abnormálním EKG nálezem, arytmií, myokarditidou, perikarditidou, infarktem myokardu, kardiomyopatií a městnavým srdečním selháním. Poškození může být zpočátku subklinické a projeví se až za řadu let, kdy myokard již není schopen zvládnout nároky vyvíjejícího se organismu. Současné léčebné protokoly u dětí a mladistvých již nepřesahují kumulativní dávku antracyklinů 300 mg/m^2 .

Pneumotoxicita je častá po radioterapii hrudníku, po ozaření míchy dávkou $\geq 30 \text{ Gy}$, ale i po ozaření horní části břicha. Riziko se zvyšuje při současném podání rizikových cytostatik (bleomycinu, karmustinu, metotrexátu, chlorambucilu, nitrosourey, cyklofosfamidů) a kortikoidů (dexametazonu a prednisonu). Mezi klinické příznaky patří suchý dráždivý kašel, dušnost při námaze a omezení běžných denních aktivit. Nejzávažnějšími projevy jsou intersticiální pneumonitida, plicní fibróza a rozvoj ARDS. Život ohrožující plicní toxicita se vyskytuje u $\leq 1 \%$ vyléčených pacientů.

Endokrinopatie je nejčastější pozdní následek onkologické léčby. Vyskytuje se až u 40 % vyléčených pacientů. Poškození endokrinních funkcí vzniká typicky po ozaření mozku, epifaryngu, štítné žlázy a gonád. Může se vyskytnout po podání cyklofosfa-

midu, ifosfamidů, prokarbazinu, melfalanu, busulfanu, temodalů a platinových derivátů. Nejvíce frekventní je poškození funkce štítné žlázy. Ozaření hypotalamo-hypofyzární osy může vést k omezené produkci růstového hormonu a tím k opožděnému růstu a metabolickému syndromu (nadváha, dyslipidémie). Ovlivnění funkce dalších hormonů vede k projevům předčasné nebo opožděné puberty a u dívek k poruchám menstruačního cyklu. V dospělosti je u obou pohlaví riziko vzniku trvalé neplodnosti.

Kvůli zvýšené citlivosti vyvíjejícího se organismu na ozaření CNS mohou mít vyléčené děti poruchy neurokognitivních funkcí. Nejčastěji jde o poruchy učení, paměti a koncentrace. Nonverbální dovednosti jako matematika jsou ovlivněny více než jazykové dovednosti. Může být ovlivněna téměř každá oblast vývoje mozku. Moderní léčebné protokoly doporučují radioterapii CNS až u dětí ≥ 3 roky.

Otototoxicita se vyskytuje nejen po ozaření mozku, ale i po podání platinových derivátů (cisplatiny a karboplatiny). Otototoxicita může ovlivnit různé zvukové frekvence od nízkých až do vysokých tónů, kdy může být ovlivněna řeč a tím i neurokognitivní funkce (sociální a vzdělávací rozvoj). Po výše uvedené léčbě se projevy ototoxicity mohou projevit u 25–90 % vyléčených pacientů.

Poškození zraku způsobuje zejména radioterapie, alkylační cytostatika a kortikoidy. Pacienti mohou mít nejčastěji zhoršený vizus, glaukom, kataraktu, keratokonjunktivitidu, hypoplazii orbity a neuropatii optiku. Gastrointestinální trakt nejvíce ovlivňují operace primárního nádoru a radioterapie, které mohou způsobit adheze, chronické bolesti a poruchy trávení. Chemoterapie v kombinaci s podpůrnou antibiotickou léčbou může vést k poškození dentice.

Nefrotoxicita vzniká po podání cisplatiny, karboplatiny, ifosfamidů a metotrexátu, často v kombinaci s ozařením ledvin. Nejčastěji se setkáváme s chronickou tubulopatií. Prvním projevem poškození ledvin může být anémie, hypertenze a otoky.

Každá onkologická léčba výrazně ovlivňuje psychiku nejen vyléčených dětí, ale i celé ro-



diny. I několik měsíců a let po léčbě se může projevit posttraumatický stres. Pacienti mohou mít pocit hněvu, viny, deprese, sociální izolace a úzkostné poruchy, což výrazně snižuje kvalitu jejich života. U řady z nich se současně vyskytuje únavový syndrom, nejen v důsledku emočního a mentálního vyčerpání, ale i díky přetrvávajícímu pocitu fyzického vyčerpání.

Vzhledem k tomu, že počet vyléčených pacientů s určitým pozdním následkem je v rámci národního sledování příliš malý, jsou nutné mezinárodní kohorty pro lepší stanovení všech rizikových faktorů a nalezení optimálního dlouhodobého sledování těchto pacientů v součinnosti s ošetřujícími pediatry a následně interními lékaři. Ambulance pozdních následků KDHO Praha společně s ambulancí onkologické kliniky v Brně se zapojila do projektu PanCareLIFE, který se spolu s dalšími evropskými centry touto problematikou zabývá.

Jakýkoliv pozdní následek se může projevit kdykoliv od ukončené léčby. U našich pacientů v ordinaci pediatra je vždy nutné na tuto možnou souvislost myslet a v případě nejasných zdravotních komplikací kontaktovat ambulanci pozdních následků KDHO.

■ Zdrojová literatura

- 1) Winther JF, Kenborg L, Byrne J et al. Childhood cancer survivor cohorts in Europe. *Acta Oncol.* 2015 May;54(5):655–668
- 2) American Cancer Society. Cancer Facts & Figures 2014. Atlanta, Ga: American Cancer Society, 2014
- 3) Armenian SH, Meadows AT, Bhatia S. Late effects of childhood cancer and its treatment. In Pizzo PA, Poplack DG (eds). *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. 6th Ed. Philadelphia, Pa: Lippincott, Williams, & Wilkins, 2011:1368–1387
- 4) Mertens AC, Yong J, Dietz AC et al. Conditional survival in pediatric malignancies: Analysis of data from the Childhood Cancer Survivor Study and the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program. *Cancer.* 2015 Apr 1;121(7):1108–1117
- 5) MacArthur AC, Spineeli JJ, Rogers PC et al. Risk of second malignant neoplasm among 5 year survivors of cancer in childhood and adolescence in British Columbia, Canada. *Pediatr Blood Cancer.* 2007;48:453–459
- 6) Armenian SH, Hudson MM, Mulder RL et al. Recommendations for cardiomyopathy surveillance for survivors of childhood cancer: a report from the International Late Effects of Childhood Cancer Guideline

Harmonization Group. *Lancet Oncol.* 2015 Mar;16(3):e123–e136

- 7) Children's Oncology Group. Long-Term Follow-Up Guidelines for Survivors of Childhood, Adolescent, and Young Adult Cancers. Version 3.0 – 2008. [online]. Accessed at www.survivorshipguidelines.org on February 14, 2014.
- 8) Kort JD, Eisenberg ML, Millheiser LS et al. Fertility issues in cancer survivorship. *CA Cancer J Clin.* 2014;64(2):118–134
- 9) Goldfarb S, Mulhall J, Nelson C et al. Sexual and reproductive health in cancer survivors. *Semin Oncol.* 2013;40(6):726–744
- 10) Green DM, Kawashima T, Stovall M et al. Fertility of female survivors of childhood cancer: a report from the childhood cancer survivor study. *J Clin Oncol.* 2009;27:2677–2685
- 11) Dere E, Anderson LM, Hwang K. Biomarkers of chemotherapy-induced testicular damage. *Fertil Steril.* 2013;100(5):1192–1202
- 12) Hocking MC, Hobbie WL, Deatrick JA et al. Family Functioning Mediates the Association Between Neurocognitive Functioning and Health-Related Quality of Life in Young Adult Survivors of Childhood Brain Tumors. *J Adolesc Young Adult Oncol.* 2015 Mar 1;4(1):18–25

This project has received funding from the European Union's Seventh Framework Programme for Research, technological development and demonstration under grant agreement no 602030.

This study has received funding from the Ministry of Education, Youth and Sport of the Czech Republic.

■ Kojenecká úmrtnost v Česku je mizivá, problémem je stárnutí populace

Kojenecká úmrtnost v České republice v posledních letech nadále klesá a momentálně se pohybuje na úrovni 1,2 promile. V roce 2000 to bylo ještě 2,1 promile. Podle ministra zdravotnictví Svatopluka Němečka (ČSSD) se tím ČR řadí k absolutní špičce na světě.

V tuzemsku se ročně narodí kolem 105 až 107 tisíc dětí, přičemž na 1000 žen v plodném věku jich připadá 43. To je podle zdravotníků výrazně méně než na počátku 90. let minulého století.

Pozitivní je, že se stále daří snižovat kojeneckou úmrtnost, a to zejména u novorozenců v nejnižších váhových kategoriích, kteří často přicházejí na svět předčasně. Podle ministra je na tom ČR lépe než například Rakousko, Německo či Francie. V mezinárodním srovnání kojenecké úmrtnosti se tak ČR podle Němečka řadí „na excelentní místa“.

Podle odhadu americké Ústřední zpravodajské služby (CIA) z loňského roku je v tomto ohledu Česká republika sedmou nejúspěšnější na světě, hned za Švédskem, Singapurem, Bermudami, Norskem, Japonskem a nejúspěšnějším Monakem. Naopak s nejvyšší dětskou úmrtností se potýká Afghánistán, po něm Mali a Somálsko.

Problémem je neustále rostoucí věk českých prvorodiček, který se v současné době pohybuje kolem 28 let a od roku 1990 se zvýšil o bezmála šest let.

Čtvrtina porodů je císařským řezem

Z dat statistik rovněž vyplývá, že od roku 2000 výrazně vzrostl počet porodů císařským řezem. Jestliže v roce 2000 byl zákrok použit u 3,1 procenta porodů, nyní je to již čtvrtina. Komplikace zdravotníci zaznamenávají v průměru u 14,3 procenta porodů.

Ministerstvo rovněž připomnělo, že česká populace výrazně stárne, a podle statistiků bude klesat i porodnost, což tento trend ještě usilí. Kolem roku 2035 by se tak mělo u nás rodit pouze kolem 85 tisíc dětí ročně.

Zdroj: čtk 16. 2. 2012



Paliativní péče v dětské onkologii ve spolupráci s praktickým pediatrem?

MUDr. Lucie Cingrošová, MUDr. Josef Mališ, Mgr. Jana Víchová, prof. MUDr. Jan Starý, DrSc.

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

U onkologicky nemocných dětí a mladistvých zahajujeme paliativní péči ve chvíli, kdy byly vyčerpány léčebné možnosti a další péče již není vedena s kurativním záměrem. Zpravidla se jedná o pacienty s opakovaným relapsem onemocnění nebo o děti, u nichž je onkologická diagnóza obtížně terapeuticky ovlivnitelná od samého začátku a onemocnění na protinádorové léčbě progreduje.

Představujeme kazuistiku chlapce, u kterého byla terminální fáze onemocnění vedena v domácím prostředí, ve spolupráci s rodinou a pod vedením dětského onkologa.

V době stanovení diagnózy osmiletý chlapec přijatý s krátkou anamnézou dušnosti v srpnu 2012 do oblastní nemocnice. RTG vyšetření plic ukázalo významnou dilataci srdečního stínu. Po přeložení do naší nemocnice – Dětské kardiocentrum bylo provedeno CT vyšetření hrudníku, které odhalilo objemný nádor zadního mediastinu, který obestavoval kmeny velkých srdečních cév a infiltroval stěnu pravé srdeční síně, současně byl patrný perikardiální výpotek s obrazem srdeční tamponády. V Kardiocentru Fakultní nemocnice Motol podstoupil pacient urgentní drenáž perikardu. Po stabilizaci stavu byla provedena biopsie tumoru cestou pravostranné torakotomie. Histologicky byl verifikován atypický velkobuněčný primitivní neuroektodermový nádor (PNET). Rozsah onemocnění: oblast zadního mediastinu s infiltrací pravé srdeční síně, regionální lymfatické uzliny, přítomnost nádorových buněk v perikardiálním výpotku. Chlapec byl vzhledem k iniciální diseminaci nádoru zařazen do IV. klinického stadia onemocnění a zahájil protinádorovou terapii podle léčebného protokolu Euro Ewing 2008. S ohledem na intrakardiální propagaci tumoru jsme u pacienta zahájili podávání nízkomolekulárního heparinu v terapeutické dávce. Po šesti měsících protinádorové terapie byla patrná regrese nádorové masy a pacient byl indikován k chirurgické léčbě nádorového rezidua, kterou podstoupil v únoru 2013. Radikální resekce rezidua nádoru však nebyla možná vzhledem k těsnému vztahu k velkým srdečním cévám. Pacient podstoupil pouze biopsii, histologicky jsme verifikovali vitální nádorovou tkáň s částečnými regresivními

změnami po chemoterapii. Léčba pokračovala pooperační chemoterapií. V dubnu 2013 jsme klinicky zaznamenali progresi srdečního šelestu, na echokardiografickém vyšetření srdce byla patrná progresie nádorové masy v zadním mediastinu s intimním vztahem k vv. pulmonales. Vzhledem k progresi onemocnění na stávající léčbě byla tato léčba přerušena. Rodiče byli poučeni o agresivitě onemocnění a o vysokém riziku další progresie nemoci vzhledem k intrakardiální lokalizaci tumoru a vysoké pravděpodobnosti diseminace. Po domluvě s rodinou jsme u pacienta zahájili chemoterapii druhé volby. Rodiče byli informováni, že tato chemoterapie již nedokáže zvrátit nepříznivý vývoj onemocnění, ale účelem jejího podání je snaha zpomalit další progresi nádorového procesu. Současně byla plánována paliativní radioterapie. Po chemoterapii 2. volby ustoupily nádorové hmoty v mediastinu, současně však byla patrná nová ložiska v perikardu, z nichž největší dosahovalo velikosti 40 mm. Po dohodě s rodiči jsme zahájili opětovné ozáření ložisek nádoru, jednoznačně z paliativní indikace. Druhou sérii radioterapie chlapec ukončil v říjnu 2013. Pokračovali jsme v paliativní léčbě formou ambulantní chemoterapie. V lednu 2014 bylo na echokardiografickém vyšetření patrné nové ložisko mezi kmenem plicnice a aortou o velikosti 22 mm. Rodinu jsme informovali o infaustní prognóze. Rodičům chlapce jsme vysvětlili možný další průběh onemocnění, ubezpečili jsme je, že i přes trvale progredující onemocnění budeme neodkladně řešit všechny projevy nemoci, tak aby jejich dítě netrpělo bolestmi ani jinými obtížemi, s cílem vést péči v domácím prostředí na přání rodičů, pokud to stav dítěte dovolí. Klinický stav pacienta se zhoršil začátkem února 2014 – rozvinula se únavnost a námahová dušnost. Na RTG snímku plic byla patrná četná metastatická ložiska, současně též mírný pleurální výpotek. Vzhledem k agresivitě onemocnění a rychlé progresi plicního metastatického procesu byla protinádorová léčba po dohodě s rodinou ukončena. Pacient pokračoval v symptomatické terapii. Chlapce jsme vídali jednou týdně v naší ambulanci, současně jsme prováděli pravidelné proplachy dlouho-

dobého centrálního žilního katetru, abychom měli zajištěn trvalý žilní přístup pro řešení dalších komplikací. Po domluvě s rodinou jsme u pacienta upustili od invazivních výkonů, a proto nebyla provedena punkce progredujícího fluidotoraxu. Podávali jsme perorální diuretika s uspokojivým efektem. Postupně jsme nasadili opiáty (náplasti Durogesic), zprvu v dávce 12 µg na 72 hodin. Ty jsme postupně navyšovali až do dávky 100 µg. Při klinické manifestaci klidové dušnosti jsme koncem března 2014 nasadili kortikoidy. Díky spolupráci s rodinou bylo možné vést i terminální fázi nádorového onemocnění v domácím prostředí. Teta pacienta, povoláním zdravotní sestra, byla v naší ambulanci zaučena v praxi s centrálním žilním katetrem, takže návštěvy pacienta 1× týdně v naší ambulanci již nebyly nutné. Pacient byl postupně převeden zcela do domácí péče, pokračovaly pravidelné telefonické konzultace s naším pracovištěm. Krátké pohovory s rodiči se uskutečnily vždy při vyzvedávání receptů v naší ambulanci. Rodiče měli možnost poreferovat o aktuálním stavu pacienta a o nastavení domácí péče, probrat své stesky a obavy. Rodinu jsme vedli k zapojení starší sestry chlapce a dalších příbuzných. S ohledem na přání obou rodičů nebyl chlapec seznámen s aktuálním stavem věci ošetřujícím lékařem, učinili tak rodiče sami. Díky výtečné spolupráci rodiny se péče o dítě v terminální fázi zhoubného nádorového onemocnění uskutečnila v rodinném kruhu v domácím prostředí, s jednoznačným profitem pro umírajícího pacienta.

Paliativní a následně terminální péči je zpravidla možné vést ambulantně, resp. v domácím prostředí, jak demonstruje výše uvedená kazuistika. Věříme, že při dobré spolupráci s praktickým pediatrem bude možné nabídnout umírání v domácím prostředí všem dětským pacientům, kteří o takový konec života stojí, ale za stávajících podmínek není pro rodinu možné situaci provozně zvládnout. V řadě případů může pomoci také péče mobilního hospice Cesta domů, který od roku 2014 realizuje pilotní program dětské paliativy v oblasti Prahy a Středočeského kraje.

Literatura u autora.



1000 dní aneb Co dítě dělá, jí a prožívá v prvních 1000 dnech významně ovlivní jeho zdraví po celý život

V roce 2013 založila společnost Nutricia Nadační fond 1000 dní do života s cílem zlepšit zdraví budoucích generací prostřednictvím výživy kojenců a batolat. Motivem pro vznik fondu byl fakt, že v ČR dlouhodobě stoupá počet lidí trpících civilizačními chorobami. Výstupy z různých studií ukazují na výrazný dopad výživy v raném věku na celoživotní zdraví jedince.

Ve stejném roce fond inicioval studii „Stav výživy a nutriční návyky dětí časného věku“. Studie byla realizována pod odborným vedením dvou odborných společností, Společnosti pro výživu a Odborné společnosti praktických dětských lékařů. Díky aktivitě 18 praktických dětských lékařů ve 4 městech České republiky se do studie podařilo zapojit více než 800 kojenců a batolat. Ačkoliv téma stravování a civilizačních onemocnění nevnímají média v posledních letech jako příliš atraktivní, výsledky této studie byly v několika směrech natolik alarmující, že zaujaly i veřejná média.

Ve stejné době Nadační fond 1000 dní do života navázal spolupráci s Pracovní skupinou dětské gastroenterologie a výživy České pediatrické společnosti. Za účasti předních odborníků z oblasti pediatrie, gastroenterologie, alergologie a neonatologie vznikla nová a jednotná Doporučení pro výživu kojenců a batolat. Tento dokument shrnuje současné názory na nejdůležitější oblasti výživy dětí časného věku v praxi praktického lékaře pro děti a dorost.

Oba výše uvedené dokumenty, studie „Stav výživy a nutriční návyky dětí časného věku“ a „Doporučení pro výživu dětí a batolat“, se spolu s teorií nutričního programování staly základem vzdělávacích aktivit Fondu.

Jedním cílem projektu je vzdělávání praktických dětských lékařů. Odborné semináře pod hlavičkou 1000 dní a odbornou záštitou Odborné společnosti praktických dětských lékařů jsou vedeny předními specialisty v oblasti pediatrie a výživy a podporovány Ministerstvem zdravotnictví ČR. Praktičtí dětské lékaři významně ovlivňují přístup rodičů k výživě v prvních 1000 dnech dítěte. Pouze s jejich přispěním, prostřednictvím jejich odborné autority, lze změnit dlouhodobé špatné návyky a dát dnešní generaci výrazně lepší šanci vyrůst zdravěji než jejich rodiče.

Druhým cílem je mediální kampaň směřovaná na širokou veřejnost, na rodiče. Prostřednictvím mediálních informačních kanálů projekt podporuje snahu lékařů o změnu stravovacích návyků kojenců a batolat. Maminky tak dostávají informace nejen prostřednictvím dětských praktiků, ale dostávají stejnou zprávu také prostřednictvím svých každodenních informačních zdrojů, televize, rozhlasu, čtou ji v časopisech i na internetu.

Reálné dopady všech těchto aktivit budou měřitelné až v dlouhodobém horizontu. Nicméně už dnes jsou viditelné výrazné průběžné výsledky:

- Mediální kampaň v roce 2014 zasáhla tři čtvrtiny cílové skupiny matek s dětmi 0–3 roky (net reach 1+ 73 %, 2+ 34,7 %). O projektu 1000 dní a jeho tématech se hovořilo ve 106 mediálních výstupech.

- Do poloviny roku 2015 prošlo odbornými semináři pod hlavičkou „1000 dní“ 34 % praktických dětských lékařů v ČR.

Zároveň se fond stal partnerem speciálu časopisu Miminko Výživa dětí do jednoho roku. Do konce března 2015 se první díl speciálu „Výživa dítěte do 1 roku“ dostal do rukou 92 000 rodičů, z toho 48 % prostřednictvím pediatriů během preventivních prohlídek kojenců a batolat.

Pro rok 2016 bude naší prioritou výživa batolat. V letošním roce, mimo jiné díky Grantu MZ ČR, vzniká v rukou odborníků NutriCHEQ, program pro diagnostiku a řešení nedostatků ve výživě batolat. V této aktivitě je zapojena i pracovní skupina pro dětskou gastroenterologii a výživu OSPDL. NutriCHEQ vkládá do rukou praktických dětských lékařů v ČR účinný nástroj, který jim pomůže ukázat na konkrétní chyby ve stravování každého jednotlivého batolete a zachytit a napravit je včas, ještě před tím, než se zafixují a způsobí dlouhodobé důsledky na zdraví.

MUDr. Alena Šebkova
předsedkyně OSPDL

Rehabilitační ústav Brandýs nad Orlicí pořádá

IX. BRANDÝSKÉ SYMPÓZIUM

1.–2. 10. 2015

na téma:

Léčebná rehabilitace u dětských onemocnění

Odborní garanti: **prof. PaedDr. Pavel Kolář, Ph.D.** – přednosta Kliniky rehabilitace a tělovýchovného lékařství 2. LF UK a FN Motol, Praha; **doc. Dr. med. Marcela Lippertová-Grünerová, Ph.D.** – ANR Bonn, Medizinische Fakultät der Universität zu Köln, Německo; **PhDr. Martina Šochmanová, MBA** – hlavní sestra IKEM, prezidentka ČAS, Praha

Akce bude ohodnocena kredity UNIFY, ČLK a ČAS. Více informací na www.ortopedicke-centrum.cz, tel. + 420 603 870 041, +420 465 544 031





Očkování proti pneumokokům: 5 let zkušeností s doporučeným očkováním v České republice

doc. MUDr. Helena Žemličková, Ph.D.

vedoucí NRL pro antibiotika, SZÚ Praha
přednostka Ústavu klinické mikrobiologie LF UK a FN Hradec Králové

Prevence, ale i terapie pneumokokových infekcí pomocí celobuněčné vakcíny či typově specifického séra, byla předmětem vědeckého zájmu již na přelomu minulého století. Již v roce 1911 byla provedena první klinická studie testující účinek celobuněčné pneumokokové vakcíny na prevenci lobární pneumonie. Díky popisu kapsulárních polysacharidů a jejich schopnosti indukovat tvorbu sérotypově specifických protektivních protilátek se výzkum ve 40. letech soustředil na přípravu polysacharidových vakcín. Avšak díky souběžnému nástupu antibiotik do léčebné praxe a jejich téměř zázračnému terapeutickému efektu byl vývoj vakcín na dlouhá léta opuštěn. Nástup rezistence k antibiotikům, ale i přetrvávající vysoká mortalita pneumokokových infekcí zejména u starších osob navzdory jejich adekvátní antibiotické terapii, přinesly v 60. a 70. letech renesanci možného předcházení těchto infekcí za použití polysacharidových vakcín. Avšak navození pouze krátkodobé imunity (3–5 let) u starších osob a zejména neúčinnost polysacharidové vakcíny u dětí mladších 2 let, které představují velmi ohroženou skupinu pro vznik invazivních pneumokokových onemocnění (IPO), vedly k vývoji tzv. konjugovaných vakcín, které tyto nedostatky překonávají.

Zavedení celoplošné vakcinace pomocí pneumokokových konjugovaných vakcín prokazatelně vedlo ke snížení incidence IPO

u očkované i neočkované populace. Česká republika zařadila vakcinaci proti pneumokokům mezi celoplošná doporučená očkování v roce 2010. Očkování je indikováno od 9. týdne (dle SPC je možno očkovat již od 6 týdnů věku dítěte) ve schématu 3 + 1 a v případě 10valentní konjugované vakcíny je plně hrazeno ze zdravotního pojištění (pokud jsou 3 dávky vakcíny aplikovány do 7. měsíce věku dítěte). Zavedení plošné vakcinace předcházelo v souladu s Metodickým pokynem MZd z roku 2008 program surveillance IPO, který sleduje a hodnotí vliv vakcinace na výskyt IPO v ČR. Zavedení očkování v roce 2010 vedlo ke snížení incidence IPO z 5,9/100 000 v roce 2010 na 1,8/100 000 v roce 2012 u nejmladších dětí (0–11 měsíců), avšak v následujících letech nedošlo k dalšímu předpokládanému snížení incidence a v roce 2014 dosáhla incidence IPO u této věkové kohorty 6,5 případů na 100 000. Ve stejném období došlo k poklesu výskytu IPO u mladších dětí (1–4 roky), z 4,3/100 000 v roce 2010 na 3,9 v roce 2014, snížila se i celková incidence pneumokokové meningitidy (0,8/100 000 v roce 2010 na 0,6/100 000 v roce 2014).^{1,2}

Důvodem změny trendu u nejmladší věkové skupiny dětí může být klesající proočkovanost. Zatímco v roce 2011 bylo dle údajů VZP očkováno alespoň jednou dávkou pneumokokové vakcíny 81 % dětí do jednoho

roku věku, v roce 2013 to bylo již jen 75 %. Jak vyplývá z údajů ze sledování proočkovanosti u případů IPO, v roce 2014 bylo očkováno pouze 1 dítě ze sedmi zachycených případů IPO ve věkové skupině 0–11 měsíců. Pokles proočkovanosti může být způsoben nárůstem antivakcinačních aktivit, které zpochybňují účinnost i bezpečnost očkování, ale i přehlížením významu očkování z důvodů nedostatečné informovanosti rodičů o závažnosti pneumokokových onemocnění a možnostech jejich prevence. Zvýšení povědomí rodičů a nabídka dostupné prevence pomocí vakcinace by měla být předmětem zájmu jak ze strany lékařů, tak i rodičů.

■ Literatura

1. Motlová J, Kozáková J, Křížová P. Invazivní pneumokokové onemocnění v České republice v roce 2010. Zprávy epidemiologie a mikrobiologie (SZÚ Praha) 2011;20:64–69.
2. Kozáková J, Šebestová H, Křížová P. Invazivní pneumokokové onemocnění v České republice v roce 2014. Zprávy epidemiologie a mikrobiologie (SZÚ Praha) 2015;24:96–101.

CZ/VAC/0074/15

Vydání článku bylo podpořeno společností GlaxoSmithKline, s.r.o.



ObjKal CZ
uvolníme Vám ruce

automatické pozvánky pacientům na PP a očkování
pohodlné online objednání
automatické SMS připomenutí návštěvy

...a mnohem víc

www.objkal.cz

info@objkal.cz

[774 044 038](tel:774044038)

VYZKOUŠEJTE ZDARMA



VÍCE



důkazů o tom, že Synflorix™ pomáhá chránit nejen proti závažným:

✓ **IPO včetně meningitidy**

ale i proti dalším pneumokokovým nákazám:

✓ **Komunitní pneumonie**

✓ **Akutní otitis media**

✓ **Nazofaryngeální nosičství vč. sérotypu 19A**

A navíc je plně hrazen z veřejného zdravotního pojištění¹



V běžné praxi nemusí vakcína garantovat výsledky dosažené v klinických studiích.

ZKRÁCENÝ SOUHRN ÚDAJŮ O PŘÍPRAVKU

NÁZEV PŘÍPRAVKU: Synflorix injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce. Pneumokoková polysacharidová konjugovaná vakcína (adsorbovaná). **Složení:** 1 dávka (0,5 ml) obsahuje pneumococcale polysaccharidum serotypus 1 (1 µg), 4 (3 µg), 5 (1 µg), 6B (1 µg), 7F (1 µg), 9V (1 µg), 14 (1 µg) a 23 (1 µg) konjugované na protein D (odvozený z kmenů netypovatelného Haemophilus influenzae) jako proteinový nosič (9–16 µg), 18C (3 µg) konjugovaný tetanický toxoid jako proteinový nosič (5–10 µg) a 19F (3 µg) konjugovaný na difterický toxoid jako proteinový nosič (3–6 µg) – adsorbovaná na fosforečnan hlinitý (0,5 mg Al³⁺). **Terapeutické indikace:** Aktivní imunizace proti invazivním onemocněním, pneumonii a akutní otitis media způsobeným sérotypy Streptococcus pneumoniae obsaženými ve vakcině u kojenců a dětí ve věku od 6 týdnů až do 5 let. **Dávkování a způsob podání:** Vakcína se podává intramuskulární injekcí, a to přednostně do anterolaterální části stehna u kojenců nebo do deltového svalu ramene u malých dětí. Očkovací schéma musí být v souladu s oficiálními doporučeními. Doporučuje se, aby jedinci, kterým je podána první dávka Synflorixu, dokončili celé očkovací schéma Synflorixem. Synflorix nesmí být v žádném případě aplikován intravaskulárně nebo intradermálně, údaje o subkutánním podání nejsou k dispozici. **Kojenci od 6 týdnů do 6 měsíců věku:** Doporučené schéma k zajištění optimální ochrany tvoří 4 dávky – 3 dávky s intervalem min. 1 měsíc mezi dávkami, posilovací dávka s odstupem min. 6 měsíců od 3. dávky. Je-li vakcína podávána jako část rutinního očkovacího kalendáře, může být podána ve schématu tvořeném třemi dávkami – 1. dávka může být podána od věku 2 měsíců, 2. dávka o 2 měsíce později, posilovací dávka s odstupem min. 6 měsíců od 2. dávky. **Dříve neočkovaní starší kojenci a děti ve věku 7 – 11 měsíců:** 2 dávky s intervalem min. 1 měsíc mezi dávkami, 3. dávku se doporučuje podat v 2. roce života s min. 2měsíčním odstupem mezi dávkami. **Děti ve věku 12 měsíců – 5 let:** dvě 0,5 ml dávky s intervalem nejméně 2 měsíce mezi dávkami. **Děti narozené mezi 27. – 36. týdnem těhotenství:** U nedonošených dětí narozených alespoň ve 27. týdnu těhotenství doporučené očkovací schéma tvoří čtyři dávky, každá po 0,5 ml. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na účinné látky nebo na kteroukoli pomocnou látku nebo na kterýkoli proteinový nosič tohoto přípravku. Aplikace vakcíny musí být odložena u osob trpících závažným akutním horečnatým onemocněním. Přítomnost mírné infekce, např. nachlazení, by ale neměla být příčinou oddálení očkování. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** Pro případ vzácné se vyskytující anafylaktické reakce po aplikaci musí být k dispozici odpovídající lékařská péče a dohled. Možné riziko apnoe a nutnost monitorování dýchání po dobu 48 – 72 hodin by se měly zvážit při podávání vakcíny těžce nedonošeným dětem (narozené v ≤ 28. týdnu těhotenství). U dětí od 2 let věku se může objevit v průběhu očkování, nebo i před ním synkopa (mdloba) jako psychogenní reakce na injekční stříkačku s jehlou. Je důležité předem zajistit takové podmínky, aby při eventuální mdlobě nemohlo dojít k úrazu. Vakcína se musí podávat opatrně osobám s trombocytopenií nebo s jakoukoli poruchou koagulace. Je třeba se též řídit oficiálními doporučeními k očkování proti difterii, tetanu a Haemophilus influenzae typu b. Ochrana proti pneumokokovým sérotypům, které nejsou ve vakcině obsaženy, nebo proti netypovatelnému Haemophilus influenzae nebyla dostatečně prokázána. Synflorix neposkytuje ochranu proti jiným mikroorganismům. Synflorix nemusí chránit všechny očkované jedince proti invazivním pneumokokovým onemocněním, pneumonii nebo otitis media způsobeným sérotypy obsaženými v této vakcině. Ochrana proti otitis media způsobené pneumokokovými sérotypy obsaženými v této vakcině a ochrana proti pneumonii může být podstatně nižší než ochrana proti invazivním onemocněním. Celková ochrana proti otitis media a pneumonii může být omezena. Děti by měly dostat vakcínu Synflorix podle očkovacího schématu odpovídajícímu věku dítěte v době zahájení očkování. Data o bezpečnosti a imunogenicitě nejsou u dětí nad 5 let věku zatím k dispozici. U dětí se zvýšeným rizikem pneumokokových infekcí a u dětí s nedostatečnou imunitní odpovědí může být odpověď na očkování snižena a očkování nemusí poskytnout optimální ochranu. **Profilaktické podání antipyretik před aplikací nebo bezprostředně po aplikaci vakcíny může snížit incidenci a intenzitu horečnatých reakcí po očkování. Klinická data získaná s paracetamolem a ibuprofenem nasvědčují tomu, že by profilaktické použití paracetamolu mohlo snižovat četnost horečky, zatímco profilaktické použití ibuprofenu prokázalo omezený vliv na snížení četnosti horečky.*** Klinická data naznačují, že paracetamol může snížit imunitní odpověď na Synflorix. Nicméně, klinický význam tohoto pozorování není znám. **Profilaktické podání antipyretik se doporučuje u dětí s křečemi nebo s anamnézou febrilních křečí. Antipyretická léčba by měla být zahájena v souladu s místními terapeutickými doporučeními. Interakce s jinými léčivými přípravky a jiné formy interakce:** Synflorix může být podán současně s některou z následujících monovalentních nebo kombinovaných vakcín: pertusovou složkou, hepatitidě B, dětské obrně, Haemophilus influenzae typu b, spalničkám, příušnicím a zarděnkám, planým neštovicím, proti meningokokům sérotypu C (CRM197 a TT konjugáty) a rotavirům. Injekce jednotlivých vakcín musí být aplikovány do různých míst. U pacientů podstupujících imunosupresivní terapii nemusí být po očkování dosaženo odpovídající imunitní odpovědi. **Těhotenství a kojení:** Synflorix není určen k očkování dospělých. **Nežádoucí účinky:** Nejčastější nežádoucí účinky jsou bolest a zarudnutí v místě vpichu a podrážděnost. Většina těchto reakcí netrvá dlouho a je mírného až středního stupně. Incidence místních a celkových nežádoucích účinků hlášených do čtyř dnů byla ve srovnávacích klinických studiích po každé podané dávce ve stejném rozmezí jako po očkování 7valentním Prevenarem. Dále se v klinických studiích s různou četností vyskytovaly: ospalost, křeče (febrilní nebo afebrilní), apnoe u těžce nedonošených dětí (narozených ve ≤ 28. týdnu těhotenství), horečka, neobvyklý pláč, průjem, zvracení, vyrážka, kopřivka, nechutenství, nauzea, bolest hlavy, otok, indurace, svědění, podlitina nebo krvácení v místě vpichu, postižení uzlin, alergické reakce (jako alergická dermatitida, atopická dermatitida, ekzém), difúzní otok končetiny v místě podání injekce, někdy zahrnující i přiléhající kloub a Kawasakiho nemoc.* **Inkompatibility:** Synflorix nesmí být mísen s žádnými dalšími léčivými přípravky. **Doba použitelnosti:** 3 roky. **Zvláštní opatření pro uchovávání:** Uchovávejte v chladničce (2 – 8 °C), chraňte před mrazem a světlem. Přítomnost jemné bílého sedimentu a čirého bezbarvého supernatantu v předplněné injekční stříkačce není známkou znehodnocení vakcíny. Obsah stříkačky musí být před aplikací dobře protřepán a vizuálně zkontrolován na přítomnost cizorodých částic a/nebo na změnu vzhledu. Jestliže svým vzhledem nevyhovuje, je třeba ji vyřadit. Vakcínu aplikujte po dosažení pokojové teploty. **Druh obalu a velikost balení:** 0,5 ml suspenze v předplněné injekční stříkačce (sklo typu I) s pistovou zátkou (butylprýž) s jehlami nebo bez jehel. Balení obsahuje 1 nebo 10 předplněných injekčních stříkaček. **Držitel rozhodnutí o registraci:** GlaxoSmithKline Biologicals s.a., Rue de l'Institut 89, B-1330 Rixensart, Belgie. **Registrační čísla:** EU/1/09/508/001-005,010. **Datum první registrace:** 30. 3. 2009. **Datum revize textu:** 23. 4. 2015. Lék je vázán na lékařský předpis. Přípravek je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění, pokud 3 dávky očkovací látky byly aplikovány do sedmého měsíce věku pojištěnce; hrazenou službou je dále i očkování provedené po uplynutí těchto lhůt, pokud došlo k odložení aplikace jedné nebo více dávek očkovacích látek z důvodu zdravotního stavu pojištěnce. Úplnou informaci pro předepisování najdete v Souhrnu údajů o přípravku na: www.gskcompendium.cz nebo se obraťte na společnost GlaxoSmithKline, s.r.o., Hvězdova 1734/2c, 140 00 Praha 4; e-mail: cz.info@gsk.com; www.gsk.cz. Případné nežádoucí účinky prosím hlasejte také na cz.safety@gsk.com. Verze SPC platná ke dni 29. 6. 2015. *Prosím, všimněte si změny SPC.

*důkazů ve srovnání s dobou při registraci



Reference: 1. Synflorix je plně hrazen z veřejného zdravotního pojištění pro děti, které splňují podmínky dané zákonem č. 48/1997 Sb., v platném znění.

CZ/SYN/0003/15(1)


Synflorix™
Pneumokoková polysacharidová
konjugovaná vakcína (adsorbovaná)



CoMiSS – Nový prostředek k posouzení možných symptomů alergie na bílkovinu kravského mléka

Doc. MUDr. Jiří Bronský, Ph.D.

Pediatrická klinika UK 2. LF a FN Motol, Praha

■ Úvod

V září 2014 proběhla schůzka odborníků z oblasti dětské gastroenterologie a alergologie za účelem vytvoření nového jednoduchého a v klinické praxi dobře použitelného dotazníku s cílem posoudit možné příznaky alergie na bílkovinu kravského mléka (ABKM) u dětí.

■ Funkční gastrointestinální obtíže nebo symptomy ABKM?

V klinické praxi je jednou ze základních otázek, zda symptomy, které se u kojence vyskytují, je možno považovat za projev ABKM nebo za pouhé funkční obtíže. Jedná se zejména o **regurgitaci, koliku, nadýmání, zácpu či neztížitelný pláč**. U kojenců je frekvence výskytu každého z těchto symptomů popisována v 15–25 %, častěji u dětí krmených náhradní kojeneckou mléčnou výživou. U některých kojenců pozorujeme jako možný projev ABKM i drobná **ložiska atopické dermatitidy**.

Výskyt ABKM v kojeneckém věku se dle různých zdrojů popisuje u cca 2–6 % dětí. O tom, zda jsou výše uvedené symptomy přisuzovány ABKM či nikoliv, rozhoduje řada faktorů včetně subjektivního posouzení ošetřujícím lékařem. v různých zemích se klinická praxe v tomto ohledu výrazně liší. V některých zemích je diagnóza ABKM přehlížena, v jiných je stanovována zcela exaktně a je na ni pomýšleno u širšího spektra pacientů. Skupina kojenců s typickými symptomy ABKM (např. projevy eosinofilní kolitidy s žilkami krve ve stolici nebo pacienti s IgE-mediovanou okamžitou reakcí na BKM) je poměrně dobře diagnostikovatelná. Problematická je skupina pacientů, kde jsou symptomy nejasné a nelze je jednoznačně při prvním posouzení přiřadit k diagnóze ABKM. Také pro rodiče jsou uvedené klinické symptomy stresující. Z těchto důvodů vznikla potřeba vytvořit pro lékaře i rodiče vhodný screeningový nástroj, který by pomohl identifikovat možné sym-

ptomy ABKM, přičemž **zlatým standardem diagnostiky nadále zůstává eliminačně-expoziční test**.

■ Co je CoMiSS?

CoMiSS (Cow's Milk-related Symptom Score awareness tool) je klinické skóre (viz. tabulka 1) odvozené od možných symptomů ABKM – celkových, gastrointestinálních, dermatologických či respiračních. Jednotlivé symptomy jsou kvantifikovány z hlediska počtu a intenzity výskytu. Pro řádné posouzení symptomů je nutná podrobná anamnéza a fyzikální vyšetření včetně zhodnocení váhy a výšky pacienta.

■ Jak byl CoMiSS vytvořen?

Pro vytvoření skórovacího systému byly použity symptomy, které se vyskytují v publikovaných studiích týkajících se ABKM. Nejčastěji jsou popisovány **gastrointestinální** (50–60 %) a **kožní** (50–70 %) symptomy (regurgitace, zvracení, průjem, zácpa, krev ve stolici, ložiska atopické dermatitidy, angioedém, urtika apod...). Dále se posuzuje **celkový** diskomfort dítěte (dráždivost, neklid, příznaky koliky), případně **respirační** symptomy (chronický kašel, obstrukční bronchitida apod. nevázané na infekci). Většina dětí má alespoň 2 různé symptomy, obvykle ze 2 různých orgánových systémů. K posouzení charakteru stolice je použita Bristolská škála.

Ohodnocení skóre bylo stanoveno na základě anonymního hlasování expertů. Ve všech bodech bylo dosaženo konsensu. **Minimální skóre je 0 bodů, maximální 33 bodů**. Jednotlivé symptomy mají maximální skóre 6 bodů, respirační symptomy jen 3 body (považovány za méně relevantní, neboť se častěji vyskytují v souvislosti s virovými infekty dýchacích cest). Pro děti v možném riziku ABKM bylo arbitrárně stanoveno skóre alespoň 12 bodů. Pokud je skóre v době diagnózy alespoň 12 bodů a po léčbě extenzivním hydrolyzátem (eHF) poklesne na 6 či

méně bodů, je prediktivní hodnota skóre pro diagnózu ABKM 80 %. V této podobě byl na základě názoru expertů CoMiSS posouzen jako vhodný pro použití v klinické praxi s cílem identifikovat možné symptomy, které by mohly souviset s ABKM. Také byla zmíněna možnost využití dotazníku při dlouhodobém sledování pacientů v průběhu léčby.

■ Závěr

CoMiSS je uváděn jako nástroj, který může pomoci v první fázi identifikace možných symptomů ABKM a také může posloužit ke sledování klinických symptomů dítěte v průběhu terapie. Jedná se o jednoduchý a v klinické praxi dobře použitelný skórovací systém. V současné době však nemůže plně nahradit zlatý standard diagnostiky, tedy eliminačně-expoziční test. K jeho další evaluaci je třeba provést kvalitní prospektivní randomizovanou studii.

■ Literatura

Vandenplas Y et al. A workshop report on the development of the Cow's Milk-related Symptom Score awareness tool for young children. *Acta Paediatrica* 2015, 104, 334–339.

Podrobnější literatura u autora.

Doc. MUDr. Jiří Bronský, Ph.D.

Pediatrická klinika

UK 2.LF a FN Motol

V Úvalu 84

150 06, Praha 5



Althéra®

První volba při alergii na bílkoviny kravského mléka u kojenců a malých dětí

- hypoalergenní
- extenzivně hydrolyzovaná kojenecká výživa
- laktóza očištěná od bílkoviny kravského mléka
- výživově kompletní potravina

Více informací na www.nestlehealthscience.cz



Dietní potravina pro zvláštní lékařské účely.

Kojení je během prvních měsíců života dítěte nejlepší způsob výživy, proto mu dáváme přednost před výrobky nahradící kojenecké výživy.



NestléHealthScience

INZERCE

371 3-15

Přenechám/prodám nebo **zaměstnám** lékaře na plný či částečný úvazek v dobře zavedené **ordinaci PLDD v Opočně** – okres **Rychnov n. Kn.** Zapracovaná sestra a přístrojově vybavená ordinace. Telefon: 494 667 436, mobil: 777 573 154, e-mail: mus.manka@seznam.cz

374 4-15

Přijmu lékaře do zavedené ordinace PLDD v **okrese Nový Jičín** s předpokladem prodeje. Kontakt tel. 604 638 331.

375 5-15

Prodám levně zavedenou **praxi** praktického lékaře pro děti a dorost v **Praze 2**. Tel.: 222 560 086, 603 746 348.

376 5-15

Přenechám dobře zavedenou **praxi** PLDD v **Brně**. Kontakt: pediatr1@seznam.cz

377 5-15

Dětský lékař **hledá nástupce**. Jsme s.r.o., ve vlastních prostorách **Praha 3, Jarov**, obvod s rozsáhlou bezproblémovou klientelou, část úvazek, podíl v s.r.o. přímý prodej dle dohody. Telefon: 737 600 021.

380 6-15

Prodám ordinaci praktického lékaře pro děti a dorost v **Praze 10**, ev. zaměstnám lékaře s licencií pro PLDD na libovolný úvazek dle dohody. Telefon 731 781 134, e-mail: martokaktus@seznam.cz

381 6-15

Prodám přístroj na stanovení **CRP Quik Read 101** používaný 6 let. Cena 15 000 Kč. Certifikát hodnocení kvality v únoru 2015. Kontakt: kubatovag@volny.cz, telefon 602 315 126.

382 7-15

Hledám výpomoc do privátní praxe PLDD, 3 ordinace na **Praze-východ**. Nabízím za kvalitní práci i kvalitní odměnu. Bližší informace: MUDr. Jitka Štolbová, telefon 605 170 366.

383 7-15

Prodám či pronajmu ordinaci pro děti a dorost v rekreační oblasti **Doksy, Staré Splavy** ideálně v průběhu roku 2016, hezké místo k životu i práci. blanka.spalkova@seznam.cz

384 8-15

Přenechám (prodám nebo lékaře na plný úvazek zaměstnám) zavedenou ordinaci PLDD /s.r.o./ **ve Staré Boleslavi**. Tel.: 606 416 548.

385 8-15

Přijmu pediatra do dobře zavedené ordinace v **Praze 8**, a to od 1. 11. 2015, částečný úvazek, výhledově předání ordinace v roce 2016-2017, telefon: 723 950 567.

386 8-15

Prodám zavedenou **ordinaci** PLDD v **Teplíčkách** se slušnou klientelou, v klidné části města a s dobrým přístrojovým vybavením. Telefon: 723 680 156, e-mail: whitman.celebrate@seznam.cz

387 8-15

Přijmu lékaře do zavedené ordinace PLDD v **Praze 5**, částečný úvazek, pozdější převzetí dohodou. Tel. 605 182 280.

V této rubrice je možné otisknout požadavky na zástupy, možnost zaměstnání asistenta, lektory, pronájem místností apod. Pro členy SPLDD a OSPDL zdarma.

Autodidaktický test 7/2015

Dětská gynekologie

- 1. Z hormonálně-gynekologického hlediska probíhá fyziologicky vývoj v dětském věku ve 3 obdobích. Období neonatální, infantilní a pubertální. V neonatálním období se u dívek můžeme setkat s fluorem z rodidel a zduřením mléčných žláz. To může být způsobeno:**
 - a) prudkým poklesem mateřských gestagenů, které do plodu proudily transplacentárně
 - b) přechodnou stimulací ovarií placentárními gonadotropiny, což vede k produkci estrogenů
 - c) transplacentárním přechodem mateřských estrogenů
 - d) přechodným nastartováním produkce hypotalamického gonadoliberinu, který stimuluje ovaria k produkci estrogenů
- 2. Infantilní období z gynekologického hlediska je charakterizováno hormonálně-funkčním klidovým obdobím (MOP 0, není výtok, není zahájen vývoj sexuálních znaků). Infantilní období trvá do:**
 - a) 6. roku
 - b) 8. roku
 - c) 10. roku
 - d) 12. roku
- 3. Menarche se dostavuje, když u dívky proběhla osifikace sezamské kůstky palce, výška dosáhla 158 cm a organismus obsahuje 22 % tělesného tuku. V populaci zdravých evropských dívek k tomu dochází ve věku:**
 - a) 11 let, max. do 13 let
 - b) 12 let, max. do 14 let
 - c) 13 let, max. do 15 let
 - d) 14 let, max. do 16 let
- 4. Rokitanského-Küsterův-Mayerův syndrom je charakterizován**
 - a) dysgenezí vagíny a uterusu
 - b) dysgenezí ovarií
 - c) poruchou spojení Müllerových vývodů vedoucí ke zdvojení vagíny a uterusu
 - d) hypertrofií klitoris s agenezí vejcovodů
- 5. Pohledná dívka ve věku 16 let přichází pro sexuální dysfunkci. Dosud neměla menarche. Nápadné je chybějící pubické a axilární ochlupení, mammy vyvinuty normálně. Vyšetřením zjištěna velmi krátká vagina, která vede k udané sexuální dysfunkci. V inuinně zjištěna hernie s ovoidní rezistencí. Operačně prokázáno, že se jedná o testes. Na jakou klinickou jednotku bychom měli nejspíše pomýšlet?**
 - a) Turnerův syndrom
 - b) ženský pseudohermafroditismus (např. při adrenogenitálním sy.)
 - c) mužský pseudohermafroditismus (např. syndrom androgenní insenzitivity)
 - d) Klinefelterův syndrom
- 6. CAH (kongenitální adrenální hyperplazie) je autozomálně recesivní onemocnění, které je od r. 2006 zařazeno do novorozeneckého laboratorního screeningu. Stanovuje se hladina meziprojektu steroidogeneze – 17-hydroxyprogesteronu. Nejčastější příčinou (v 90 % případů) jde o deficit enzymu 21-hydroxylázy (klasická forma CAH), druhý nejčastější je deficit 11 β -hydroxylázy, ostatní (3 β -hydroxysteroidní dehydrogenáza, 17/17, 20 lyáza, P450-oxidoreduktáza) jsou vzácné. U klasické formy dochází k prenatální virilizaci (u dívek k malformaci genitálu, u chlapců k makrogenitozomii). Podkladem je nedostatečná produkce kortizolu a aldosteronu a naopak nadprodukce adrenálních androgenů. Klasická forma CAH může být spojena se solnou poruchou, která se obvykle objevuje kolem 5. dne věku. K solné poruše dochází při aktivitě 21-hydroxylázy:**
 - a) 0–2 %
 - b) 3–10 %
 - c) 11–50 %
 - d) > 50 %



InfanrixTM hexa



Zkrácený Souhrn údajů o přípravku

NÁZEV PŘÍPRAVKU: Infanrix hexa, prášek a suspenze pro přípravu injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce. Vakcína proti difterii (D), tetanu (T), pertusi (acelulární komponenta) (Pa), hepatitidě B (rDNA) (HBV), poliomyelitidě (inaktivovaná) (IPV) a konjugovaná vakcína proti *Haemophilus influenzae* typu b (Hib), (adsorbovaná). **Kvalitativní a kvantitativní složení:** Po rekonstituci jedna dávka (0,5 ml) obsahuje: Diphtheriae anatoxinum ne méně než 30 mezinárodních jednotek (IU), tetani anatoxinum ne méně než 40 mezinárodních jednotek (IU)¹, pertussis anatoxinum 25 mikrogramů¹, haemagglutininum filamentosum 25 mikrogramů¹, pertactinum 8 mikrogramů¹, antigenum tegminis hepatitidis B 10 mikrogramů^{2,3}, virus poliomyelitidis (inaktivovaný) 4 typus 1 (kmen Mahoney) 40 D jednotek antigenu, typus 2 (kmen MEF-1) 8 D jednotek antigenu, typus 3 (kmen Saukett) 32 D jednotek antigenu, *Haemophilus influenzae* typus b polysaccharidum 10 mikrogramů (polynobosylitolit fosphas) conjugata cum tetani anatoxinum jako nosným proteinem přibližně 25 mikrogramů⁴,¹ adsorbováno na hydroxid hlinitý, hydratovaný (Al(OH)3) 0,5 miligramů Al3+² vyrobeno rekombinantní DNA technologií na kultuře kvasinových buněk (*Saccharomyces cerevisiae*);³ adsorbováno na fosforečnan hlinitý (AlPO4) 0,32 miligramů Al3+² pomnoženo na VERO buňkách. **Tato vakcína může obsahovat stopy formaldehydu, neomycinu a polymyxinu, které se používají v průběhu výrobního procesu.*** **Indikace:** Infanrix hexa je určen pro základní očkování a přeočkování dětí proti difterii, tetanu, pertusi, hepatitidě B, poliomyelitidě a onemocněním způsobeným *Haemophilus influenzae* typu b. **Dávkování a způsob podání:** Očkovací schéma vakcíny Infanrix hexa má být v souladu s dostupnými oficiálními doporučeními.* Základní očkovací schéma spočívá v podání tří 0,5 ml dávek (například ve 2., 3., 4. měsíci; ve 3., 4., 5. měsíci a ve 2., 4., 6. měsíci) nebo dvou dávek (například ve 3. a 5. měsíci). Mezi jednotlivými dávkami musí být interval nejméně 1 měsíc. Jestliže je při narození podána první dávka vakcíny proti hepatitidě B, může být od věku 6 týdnů k podání dalších dávek vakcíny proti hepatitidě B použita vakcína Infanrix hexa. Pokud se druhá dávka vakcíny proti hepatitidě B podává před dosažením tohoto věku, je nutné použít monovalentní vakcínu proti hepatitidě B. Po očkování 2 dávkami vakcíny Infanrix hexa (například ve 3. a 5. měsíci) se musí podat posilovací dávka nejméně 6 měsíců po podání poslední dávky základního očkování. Upřednostňuje se podání mezi 11. až 13. měsícem věku dítěte. Po očkování 3 dávkami vakcíny Infanrix hexa (například ve 2., 3., 4. měsíci; ve 3., 4., 5. měsíci a ve 2., 4., 6. měsíci) se musí podat posilovací dávka nejméně 6 měsíců po podání poslední dávky základního očkování. Upřednostňuje se podání před 18. měsícem věku dítěte. Bezpečnost a účinnost vakcíny Infanrix hexa u dětí starších 36 měsíců nebyla stanovena. Infanrix hexa je určen k hluboké intramuskulární aplikaci. Další dávky je vhodné podávat vždy do opačné končetiny, než byla podána předchozí dávka. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivé látky nebo na jakékoliv pomocné látky nebo **na formaldehyd***, neomycin a polymyxin. Hypersenzitivita po předchozí aplikaci vakcín proti difterii, tetanu, pertusi, hepatitidě B, poliomyelitidě nebo Hib. Infanrix hexa je kontraindikován u dětí, u nichž se do sedmi dnů po předchozím očkování vakcínou obsahující pertusovou složku vyskytla encefalopatie neznámé etiologie. V takových případech se musí očkování proti pertusi přerušit a dále se očkuje jen vakcínami proti záškrtu-tetanu, hepatitidě B, poliomyelitidě a Hib. Podobně jako u jiných vakcín i aplikace vakcíny Infanrix hexa musí být odložena u osob trpících vážným akutním horečnatým onemocněním. Přítomnost slabé infekce však není považována za kontraindikaci. **Zvláštní upozornění:** Jestliže dojde v časové souvislosti s aplikací vakcíny obsahující pertusovou složku k některé z dále popsaných reakcí, je nutné řádně zvážit podání dalších dávek vakcín, které pertusovou složku obsahují: Teplota $\geq 40,0^{\circ}\text{C}$ během 48 hodin po očkování s neprokázanou jinou souvislostí, kolaps nebo šokový stav (hypotonicko-hyporeaktivní epizoda) během 48 hodin po očkování, trvalý neutišitelný pláč trvající ≥ 3 hodiny během 48 hodin po očkování, křeče s horečkou nebo bez ní během prvních 3 dnů po očkování. Za určitých podmínek, například v případě vysokého výskytu dávivého kašle, však očekávaný přínos imunizace převládá možná rizika. Podobně jako u jiného očkování by se měl pečlivě zvážit prospěch a riziko imunizace vakcínou Infanrix hexa nebo její odklad u kojenců nebo u dětí trpících nástupem nové ataky nebo progresí závažné neurologické poruchy. Stejně jako u jiných injekčních vakcín musí být i po aplikaci této vakcíny pro případ rozvoje anafylaktického šoku okamžitě k dispozici odpovídající lékařská péče a dohled. Nemocným s trombocytopenií a s poruchami srážlivosti krve musí být vakcína Infanrix hexa aplikována se zvýšenou opatrností, neboť po intramuskulárním podání může dojít ke krvácení. Infanrix hexa nesmí být v žádném případě aplikován intravaskulárně nebo intradermálně. Podobně jako u jiných vakcín, nemusí být u všech očkovanych jedinců vyvolána ochranná imunitní odpověď. Výskyt febrilních křečí v anamnéze dítěte, výskyt febrilních křečí nebo SIDS (syndrom náhlého úmrtí dítěte) v rodinné anamnéze není kontraindikací pro použití vakcíny Infanrix hexa. Očkovávané jedince, u nichž se v anamnéze febrilní křeče vyskytly, je třeba pečlivě sledovat, protože se tyto nežádoucí účinky mohou během 2 až 3 dnů po vakcinaci objevit. Infekce HIV nepředstavuje kontraindikaci pro vakcinaci. Předčasně narozeným dětem je možné na základě omezených údajů získaných od 169 předčasně narozených dětí vakcínu Infanrix hexa podat. Nicméně, byla zaznamenána nižší imunitní odpověď a úroveň klinické protekce není známa. Možné riziko apnoe a nutnost monitorování dýchání po dobu 48 – 72 hodin by se měly zvážit při podávání dávek základního očkování velmi předčasně narozeným dětem (narozené v ≤ 28 týdnu těhotenství) a zvláště těm, v jejichž předchozí anamnéze byla respirační nezralost. Protože prospěch očkování je u této skupiny dětí vysoký, neměla by se vakcinace odmitat ani oddalovat. **Interakce s jinými léčivými přípravky a jiné formy interakce:** O současném podání vakcíny Infanrix hexa a kombinované vakcíny proti spalničkám, příušnicím a zárděnkám nejsou k dispozici dostatečné údaje týkající se účinnosti a bezpečnosti, které by umožnily stanovit nějaká doporučení. Údaje vycházející ze současného podávání Infanrixu hexa a Prevenaru (pneumokoková sacharidová konjugovaná vakcína, adsorbovaná) neprokázaly při základní vakcinaci 3 dávkami u žádného z antigenů klinicky relevantní ovlivnění protilátkové odpovědi. Těhotenství a kojení: Údaje nejsou k dispozici. **Nežádoucí účinky:** Podobně jako u DTPa vakcín a kombinovaných vakcín obsahujících DTPa byla po posilovací dávce vakcíny Infanrix hexa pozorována vyšší místa reakto-genita a horečka než po základním očkování. Nižší uvedený bezpečnostní profil nežádoucích účinků je založen na údajích získaných v klinických studiích (údaje od více než 16 000 jedinců) a v průběhu postmarketingového sledování. Velmi časté ($\geq 1/10$) a časté ($\geq 1/100$, $< 1/10$) nežádoucí účinky: nechutenství, neobvyklá plačtivost, podrážděnost, neklid, horečka $> 38^{\circ}\text{C}$, lokální otok v místě vpichu (≤ 50 mm), únava, bolest, zarudnutí, nervozita, průjem, zvracení, horečka $> 39^{\circ}\text{C}$, reakce v místě vpichu, včetně indurace, lokální otok v místě vpichu (> 50 mm). U dětí očkovanych v rámci základní imunizace vakcínami obsahujícími acelulární pertusovou složku je po přeočkování pravděpodobnější výskyt otoků ve srovnání s dětmi očkovanými celobuněčnými vakcínami. Tyto reakce odezní průměrně za 4 dny. **V klinických studiích, ve kterých byla současně podána vakcína Infanrix hexa s vakcínou Prevenar jako posilovací (čtvrtá) dávka těchto vakcín, byla zaznamenána horečka nad 38°C u 43,4 % kojenců očkovanych současně vakcínou Prevenar a vakcínou Infanrix hexa, ve srovnání s 30,5 % kojenců očkovanych samotnou hexavalentní vakcínou. Horečka vyšší než 39°C byla zaznamenána u 2,6 % a 1,5 % kojenců, kteří dostali Infanrix hexa s nebo bez vakcíny Prevenar. Při základním očkování byl výskyt horečky po současném podání těchto dvou vakcín nižší než ten, který byl zaznamenán při podání posilovací dávky. Při srovnání skupin, u kterých bylo hlášeno použití vakcíny Infanrix hexa spolu s vakcínou Prevenar 13, s těmi, u kterých bylo hlášeno použití samotné vakcíny Infanrix hexa, naznačuje analýza z postmarketingových hlášení možnost zvýšeného rizika výskytu křečí (s horečkou nebo bez horečky) a hypotonicko-hyporeaktivních epizod.* **Inkompatibilita:** Infanrix hexa nesmí být smísen s žádnými dalšími léčivými přípravky. **Doba použitelnosti:** 3 roky. **Zvláštní opatření pro uchovávání:** Uchovávejte v chladničce ($2^{\circ}\text{C} - 8^{\circ}\text{C}$). Chraňte před mrazem. Uchovávejte v původním obalu, aby byl přípravek chráněn před světlem. Po rekonstituci se doporučuje použít vakcínu ihned. **Držitel rozhodnutí o registraci:** GlaxoSmithKline Biologicals s. a. Rue de l'Institut 89, B-1330 Rixensart, Belgie. **Registrační číslo(a):** EU/1/00/152/001-008. **Datum první registrace/prodloužení registrace:** 23. 10. 2000/31. 8. 2010. **Datum revize textu:** 23. 10. 2014. ***Prosím věnujte pozornost změnám SPC.** Lék je vázán na lékařský předpis. Přípravek je hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. Před předepsáním léku se prosím seznámte s úplnou informací o přípravku, kterou najdete v Souhrnu údajů o přípravku na: www.gskkompendium.cz nebo se obraťte na společnost GlaxoSmithKline, s.r.o., Hvězdova 1734/2c, 140 00 Praha 4; e-mail: cz.info@gsk.com; www.gsk.cz. Případné nežádoucí účinky prosím hlase také na cz.safety@gsk.com. Verze SPC platná ke dni 28. 1. 2015.**

Bezpečnost a účinnost vakcíny Infanrix hexa u dětí starších 36 měsíců nebyla stanovena. Podobně jako u jiných vakcín, nemusí být u všech očkovanych jedinců vyvolána ochranná imunitní odpověď.



Když se ve vaší rodině vyskytuje alergie



Dosud kojíte, takže víte, že vaše mléko je přirozeným ochráncem vašeho miminka. Jestliže nevíte, jaké pokračovací mléko zvolit v případě, že máte v rodině alergii, vyvinuli jsme nové mléko BEBA H.A. 2, které obsahuje:

- **IMMUNO-COMPLEX*** – podporující imunitní systém
- **Bifidus B_L** – bakterie mléčného kvašení
- **OPTIPRO H.A.[™]** – hydrolyzovaná bílkovina s vysokou kvalitou

* Vitaminy A, C, D, zinek a železo – obsah ve shodě s legislativou

Na základě nejnovějších vědeckých poznatků je pro kojeneckou výživu klíčová kvalita a množství bílkoviny*, která podporuje optimální růst a vývoj dítěte. Proto jsme vyvinuli OPTIPRO[™], nejlepší bílkovinu na našem trhu.

* Prof. Koletzko B. The role of protein for long-term healthy growth. NNI meeting, květen 2014

Důležité upozornění: Kojení je pro vaše miminko to nejlepší. Pokud již nechcete nebo nemůžete kojit, vybírejte náhradní kojeneckou výživu po poradě s vaším pediatrem.

