

Pediatric pro praxi

2023

2

www.solen.cz | www.pediatricpropraxi.cz | ISSN 1213-0494 | Ročník 24 | 2023

PŘEHLEDOVÉ ČLÁNKY

Děti a nikotin

Neurofibromatosis von Recklinghausen typ I (NF1) – klinický obraz v dětském věku, diagnostika a terapie

Doporučení ESPGHAN stran sledování celiakie u dětí

Romské obyvatelstvo a vybrané aspekty stomatologické péče ve vyloučených lokalitách

Sexuálně rizikové správanie – deti a mládež ako obeť a aktéri

SDĚLENÍ Z PRAXE

Léčba závislosti na nikotinových sáčkích u dětí a dospívajících – dvě kazuistická sdělení

Erythema ab igne

Letální syndromy v pediatrii – tři příběhy trizomie 18

Hypertenze, na kterou enalapril nestačil, u chlapce s rekurencí akutní myokarditidy

Komunikace s dítětem s poruchou autistického spektra v nemocničním prostředí

VE ZKRATCE

Co by měla obsahovat lékárnička první pomoci na cesty

KLINICKORADIOLOGICKÁ DIAGNÓZA

Otevřená impresivní fraktura lebky po úraze hození kamenem

SYNEO™ PORTFOLIO

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

**PRVNÍ A JEDINÉ KOMPLETNÍ PORTFOLIO
PRODUKTŮ SE SYNBIOTIKY V ČR**



Extenzivně hydrolyzovaná formule
PRO DĚTI S MÍRNOU A STŘEDNĚ TĚŽKOU ABKM^{*2,4,5}

Formule s aminokyselinami
PRO DĚTI S TĚŽKÝMI PROJEVY ABKM^{*3,6,7}
A MNOHAČETNÝMI POTRAVINOVÝMI ALERGIEMI

Jak se vyznat v nových formách nikotinu

Zdravotní riziko kouření je, doufejme, víceméně všem jasné a jasně prokázané. Jinak je to s rizikem nikotinu, to bychom měli jasně oddělovat. Bohužel se obojí často míchá a někdy můžeme i v jedné publikaci číst oba pojmy střídavě. Navíc se také zaměňují riziko zdravotní a riziko závislosti.

Nikotin není neškodný, ale v tabákovém kouří je oproti tisícům jiných látek jeho zdravotní riziko zanedbatelné. Pokud je tedy dostupný bez kouře, prostá úvaha říká, že zdravotní riziko je nižší.

Jinou otázkou je riziko závislosti, a to se týká zejména těch forem nikotinu, z nichž se vstřebává rychle a hodně. Mohou závislost vyvolávat, udržovat či prohlubovat.

Aby to nebylo málo, panují nejasnosti i kolem kategorií jednotlivých výrobků – základní členění viz publikace v tomto čísle. Krátce řečeno, nikotinové výrobky jsou jak na bázi čistého nikotinu (nezahříváné nebo zahříváné, tak na bázi tabáku (nezahříváné nebo zahříváné). Z toho plyne i míra rizika – nejméně rizikový je nezahříváný nikotin (v čisté formě náhradní terapie nikotinem, pak nikotinové sáčky), riziku kouření se blíží zahříváné tabákové výrobky. Právě výrobci zahříváného tabáku využívají pro-

kázaného faktu, že z elektronické cigarety vdechuje konzument méně než 5 % toxic- kých látek v porovnání s kouřením (nejsou „zdravější“ ani neškodné!) – snaží se proto vzbudit dojem, že zahříváný tabák je to- též co elektronická cigareta, ačkoli obsah vdechovaných toxických látek je mnohem vyšší. Každopádně tabákový průmysl poté, co cigarety pravděpodobně odchází do minulosti, potřebuje nové zákazníky, loví je dnes hlavně na sociálních sítích.

Komunita kontroly tabáku je navíc rozdě- lena často předem daným, někdy skalním ná- zorem na harm reduction, tedy užívání méně rizikových (nikoli neškodných!) forem nikotinu z hlediska zdravotního rizika. Nejlepším dopo- ručením je jistě rada nezačínat kouřit, a pokud kouříte, přestat. Bohužel realita je jiná, jednak přestat kouřit, respektive užívat nikotin, není vůbec snadné a jednak se vždy určitá část ze- jména adolescentů vždy chová v určitém smy- slu rizikově, navíc si pletou pojmy „neškodný“ a „méně rizikový“. Pokud jde o adolescenty, v řadě zemí se zvýšil počet vapujících nikotin, ale zároveň bezprecedentně klesl počet kuřá- ků, tedy se zdá, že ti, co by kouřili, vapují. Řeší se i otázka, zda vapování nikotinu vede k poz- dějšímu kouření: pokud jsou ale vyloučeny

zkreslující faktory jako chudoba, míra stresu, vzdělání, socioekonomický status, vyloučené populace či psychiatrická komorbidita, nezdá se, že by to tak bylo.

Navíc můžeme i v renomovaných časopi- sech najít publikace s naprosto kontroverzními výsledky.

Co s tím? Doporučila bych soustředit se na metodiku: Je jasně a dostatečně podrob- ně popsána? Replikovatelná? Replikovaná? Odpovídá danému tématu (např. může prů- řezová studie spojovat vapování s infarkty myokardu bez udání časových souvislostí)? Je adekvátní? Odpovídá míra expozice tká- ním in vitro realitě užívání? Jsou hodnoty případně prokázaných toxických látek po- rovnány s jejich limity nebo koncentrací v ji- ných výrobcích? Odpovídají výsledky práce tvrzení abstraktu a názvu? Jsou k dispozici supplementary data, aby byla možná kon- trola? Kupodivu to tak často není.

Tedy, čtème vždy pozorně metodiku.

prof. MUDr. Eva Králíková, CSc.

Centrum pro závislé na tabáku,

III. interní kliniky 1. LF UK a VFN v Praze

Ústav hygieny a epidemiologie 1. LF UK a VFN v Praze

TIRÁŽ

Pediatric pro praxi

Ročník 24, 2023, číslo 2

Předseda redakční rady:

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Místopředseda redakční rady:

prof. MUDr. Zdeněk Doležel, CSc.

Redakční rada:

MUDr. Jan Boženský, prof. MUDr. Svetozár Dluholucký, CSc., doc. MUDr. Jiří Dort, Ph.D., Mgr. Jaroslava Fendrychová, Ph.D., MUDr. Pavel Frühauf, CSc., MUDr. Michal Goetz, Ph.D., MUDr. Martin Gregora, MUDr. Josef Gut, MUDr. Nora Hradská, MUDr. Alena Machovcová, MBA, MUDr. Jan Pajerek, doc. MUDr. Jan Pavlíček, Ph.D. MUDr. Ivan Pechl, prof. MUDr. Ludmila Podracká, CSc., MUDr. Luděk Ryba, doc. MUDr. Dalibor Sedláček, CSc., MUDr. Jarmila Seifertová, Ph.D., Lucie Sikorová, Ph.D., doc. MUDr. Sylva Skálová, prof. MUDr. Josef Sýkora, Ph.D., MUDr. Pavol Šimurka, Ph.D., prof. MUDr. Jiří Šnajdauf, DrSc., doc. MUDr. Jiřina Zapletalová, Ph.D.

Vydavatel:

SOLEN, s.r.o., Lazecká 297/51, 779 00 Olomouc
IČ 25553933

Adresa redakce:

SOLEN, s.r.o., Lazecká 297/51, 779 00 Olomouc
tel: 582 397 407, fax: 582 396 099, www.solen.cz

Redaktorka:

Mgr. Eva Kultánová, kultanova@solen.cz,
mob.: 774 712 162

Grafická úprava a sazba: Aneta Děřešová,
deresova@solen.cz

Obchodní oddělení:

Ing. Martina Osecká, osecka@solen.cz,
Charlese de Gaulla 3, 160 00 Praha 6
tel.: 233 340 201, mob.: 724 984 450

Předplatné v ČR:

Cena předplatného za 6 čísel + supplementa
na rok 2023 je 1 500 Kč.

Časopis můžete objednat na www.solen.cz,
e-mailem: predplatne@solen.cz,
telefonem: 585 204 335

Cena elektronického předplatného na rok 2023 je 900 Kč,
lze jej objednat v e-shopu na www.solen.cz.

Všechny publikované články procházejí recenzí.

Registrace MK ČR pod číslem E 10014.

ISSN 1213-0494 (print), ISSN 1803-5264 (on-line)

Citační zkratka: Pediatr. praxi.

Časopis je indexován v:

EMBASE, EBSCO, Scopus.

Vydavatel nenes odpovědnost za údaje
a názory autorů jednotlivých článků či inzerátů.

Reprodukce obsahu je povolena pouze
s přímým souhlasem redakce.

Redakce si vyhrazuje právo příspěvky krátit
či stylisticky upravovat. Na otištění rukopisu
není právní nárok.

SLOVO ÚVODEM

- 79 prof. MUDr. Eva Králíková, CSc.
Jak se vyznat v nových formách nikotinu

PŘEHLEDOVÉ ČLÁNKY

- 83 prof. MUDr. Eva Králíková, CSc.
Děti a nikotin
- 87 MUDr. Bořivoj Petrák, CSc.
Neurofibromatosis von Recklinghausen typ I (NF1) – klinický obraz v dětském věku, diagnostika a terapie
- 95 MUDr. Nabil El-Lababidi
Doporučení ESPGHAN stran sledování celiakie u dětí
- 98 prof. MUDr. Tatjana Dostálová, DrSc., MBA, RNDr. Hana Eliášová, Ph.D., MDDr. Eliška Šedivá, doc. MUDr. Vlasta Merglová, CSc.,
prof. MUDr. Milan Macek, DrSc., MHA
Romské obyvatelstvo a vybrané aspekty stomatologické péče ve vyloučených lokalitách
- 102 prof. PhDr. Ingrid Emmerová, PhD.
Sexuálně rizikové správanie – deti a mládež ako obeť a aktéri

SDĚLENÍ Z PRAXE

- 105 MUDr. Lenka Štěpánková, Ph.D.
Léčba závislosti na nikotinových sáčkích u dětí a dospívajících – dvě kazuistická sdělení
- 107 MUDr. Zuzana Nevoralová, Ph.D.
Erythema ab igne
- 111 MUDr. Michaela Ducháčková, doc. MUDr. Jan Pavlíček, Ph.D., MUDr. Eva Pavlíčková, MUDr. Markéta Nowaková, MBA,
MUDr. Bořek Trávníček, MBA, Mgr. Iva Kuzníková, Ph.D., Bc. Tereza Broďáková
Letální syndromy v pediatrii – tři příběhy trizomie 18
- 116 MUDr. Simona Ulrich, MUDr. Eva Drahokoupilová, MUDr. David Sumerauer, Ph.D., MUDr. Patrik Konopásek,
MUDr. Lucie Slámová, Ph.D., doc. MUDr. Lucie Šrámková, Ph.D.
Hypertenze, na kterou enalapril nestačil, u chlapce s rekurencí akutní myokarditidy
- 120 Mgr. Veronika Dobešová, Bc. Veronika Glosová, doc. PhDr. Andrea Botíková, Ph.D., MPH, Mgr. Daniela Bartoníčková
Komunikace s dítětem s poruchou autistického spektra v nemocničním prostředí

VE ZKRATCE

- 124 PharmDr. MVDr. Vilma Vranová, Ph.D.
Co by měla obsahovat lékárníčka první pomoci na cesty

ESTD  1962

Kendamil[®]

Prémiová kojenecká a batolecí mléka



Z plnotučného
mléka



Bez
palmového
oleje



DHA
rostlinného
původu



Prebiotika
GOS a FOS

**Blíž k přírodě.
Blíž k mateřskému mléku.**



www.kendamil.cz


Health
ACADEMY

Důležité upozornění: Kojení je nejlepším a nejpřirozenějším způsobem výživy kojenců. Kojenecká výživa by měla být užívána jen na radu nezávislých odborníků z oboru medicíny, výživy nebo léčiv nebo jiných osob profesionálně se zabývajících péčí o kojence a malé děti. Způsob použití a další informace na obalech. **Informace určené pouze pro odborníky ve zdravotnictví.**

Distributor/Zadavatel a šířitel reklamy: Health Academy s.r.o., Zbraslavská 22/49, 159 00 Praha 5, Česká republika.

KLINICKORADIOLOGICKÁ DIAGNÓZA

- 127** prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc., MUDr. Vlastimil Novák, Ph.D., MUDr. Petra Crhonková, MUDr. Kamila Michálková
Otevřená impresivní fraktura lebky po úraze hození kamenem

PRO SESTRY

- 132** Mgr. Gabriela Světnická, prof. PhDr. Darja Jarošová, Ph.D.
Sledování ošetrovatelské péče o periferní intravenózní vstupy u hospitalizovaných dětí

INFORMACE

- 137** prof. MUDr. František Kopřiva, Ph.D., MUDr. Denis Dvořák, MUDr. Jitka Pallerová
Možný léčebný účinek fermentovaných potravin

- 141** MUDr. Pavel Frühauf, CSc.
Užití diet s nízkým obsahem FODMAP v pediatrii

AIDIAN

Váš spolehlivý partner v oblasti diagnostiky téměř 30 let.



Váš **pomocník** při rozhodování o léčbě.

QuikRead go®

Rychlý multifunkční plně automatizovaný POCT analyzátor

Výsledky jako z laboratoře (metoda imunoturbidimetrie)

CRP / CRP+Hb / Strep A / iFOBT / HbA1c



Už jste vyzkoušeli?

easy CRP



HbA1c



Podpořte boj proti mikrobiální rezistenci na ATB testováním

• CRP a Strep A na přístroji QuikRead go®

• moči pomocí testů Uricult® (cenově výhodné, zvýšená úhrada ZP)



www.tackleamr.com



Rozšiřujeme nabídku v oblasti **POCT!**

BIOSYNEX LabPad® EVOLUTION

• Multifunkční přístroj

• SMART PT/INR

• SMART COVID-19 (IgG kvantitativně, Antigen)

- Přesný a rychlý (INR < 1 min)
- Snadné a komfortní použití
- Výsledek ve 3 krocích
- Kompaktní rozměry
- Zavedená kvalita



NOVINKA v našem portfoliu

Děti a nikotin

prof. MUDr. Eva Králíková, CSc.

Centrum pro závislé na tabáku III. interní kliniky 1. LF UK a VFN v Praze

Ústav hygieny a epidemiologie 1. LF UK a VFN v Praze

Kouření dětí ve věku 15 let se v ČR snížilo na 11 % (1). Tento údaj je ale z roku 2019 a lze předpokládat, že v roce 2023 to bude ještě méně, i když i tak je to více než cca jedno procento v USA. Ti, kdo po cigaretách dnes nesahají, ale užívají jiné formy nikotinu bez kouře – nejčastěji vapují nebo užívají nikotinové sáčky, případně snus nebo zahřívavý tabák. Vysvětlení těchto pojmů, míra zdravotního rizika, ale i míra rizika závislosti nebo míra přitažlivosti jsou tématem tohoto článku.

Klíčová slova: nikotin, tabák, kouření, vapování, děti, adolescenti.

Children and nicotine

Smoking among children aged 15 years has fallen to 11% in the country (1). This figure is from 2019 and can be expected to be even lower in 2023, although still higher than roughly 1% in the US. Those who not reach for cigarettes today, however, use other forms of nicotine without smoke - most commonly vaping or using nicotine pouches or snus or heated tobacco. An explanation of these terms, the degree of health risk, but also the degree of risk of addiction or the degree of attraction, are described.

Key words: nicotine, tobacco, smoking, vaping, children, adolescents.

Úvod

Moje generace, tedy ti, co se nyní nacházejí v sedmé dekádě života, vyrostla v době, kdy ještě na škole bylo kouření běžné, informace o vlivu na zdraví se k nám ale už postupně dostávaly. Naši rodiče naopak žili ve společnosti, kde kouření bylo standardem – v nemocnici, v letadle, v autobuse, v práci, na úřadě – podívejme se třeba jen na televizní seriály ze sedmdesátých nebo osmdesátých let minulého století.

Naše děti narozené ke konci dvacátého století už ale tušily, že kouření úplně cool není, prevalence kouření se začala významně snižovat. Tento trend pokračuje, dnešní adolescenti už nechtějí kouřem zapáchat. To ale neznamená, že by se jich určitá část nechovala rizikově – nikotin užívají, i když bez kouře.

Důvodem je samozřejmě „peer pressure“, tedy vliv vrstevníků, ovlivněný sociálními sítě-

mi. Influenceri a youtuberi často ani nepřiznají sponzoring výrobců především zahřívavého tabáku (ZT). ZT se marketing snaží dát na stejnou úroveň jako elektronické cigarety (EC), ačkoli je mezi oběma typy výrobků podstatný rozdíl: EC neobsahují tabák a jejich tekutina se zahřívá na mnohem nižší teplotu než ZT (100–150 °C versus 330–350 °C v případě ZT). Z toho plyne i různá míra zdravotního rizika – ZT se blíží riziku kouření, teplota hoření tabáku je kolem 400 °C.

Kouření klasických cigaret už není in

Výrobci cigaret potřebují získat své zákazníky do závislosti dřív, než oni dostanou rozum: dospělí začínají kouřit zcela výjimečně, jen jeden z deseti dospělých kuřáků si poprvé zapálil po svých 18. narozeninách. Průměrný věk kuřáka první cigarety je u nás kolem 10–12 let, a to platí i pro nové formy nikotinu.

Kouření českých dětí

V posledních letech bezprecedentně klesla prevalence kouření mezi dětmi a dospívajícími, cigarety kouřilo před 5 lety 11 % patnáctiletých a tato čísla stále klesají. V roce 2018 kouřilo denně téměř 8 % takto starých chlapců a 7 % dívek. Není to ideální, ale oproti roku 2010 je patrný významný pokles – z 15 % u chlapců a 20 % u dívek (1). Zvýšil se ale počet uživatelů jiných forem nikotinu – prevalence se však dynamicky mění a objevují se stále jiné formy. Obecně lze říci, že ti, co by kouřili, užívají nikotin v alternativních podobách a někdy ani netuší, že nikotin užívají.

Co je nikotin?

Vliv nikotinu na zdraví je minimální, není ani kancerogen – naopak je na seznamu základních léků Světové zdravotnické organizace. Je to ovšem potenciálně jedovatý alka-



prof. MUDr. Eva Králíková, CSc., eva.kralikova@lf1.cuni.cz
Centrum pro závislé na tabáku III. interní kliniky 1. LF UK a VFN v Praze
Ústav hygieny a epidemiologie 1. LF UK a VFN v Praze

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):83-86

Článek přijat redakcí: 16. 2. 2023

Článek přijat k publikaci: 27. 2. 2023

loid, kterým je možné se intoxikovat – formou kouření ale ne, protože časné příznaky jako především nauzea a vomitus v další inhalaci zabrání. Nikotin ovšem mnohem snadněji a častěji může způsobit závislost, a to podle toho, jak **mnoho** a jak **rychle** se jej do krve vstřebá. Čím vyšší a ostřejší je „peak“ jeho koncentrace v krvi po dávce, a tak i následné vyplavení dopaminu v nucleus accumbens, tím návykovější je jeho forma.

Zdravotní riziko a riziko závislosti – dvě různé oblasti

Zdraví poškozují především jiné látky v tabákovém kouří než nikotin, cigaretový kouř obsahuje řádově několik tisíc složek: 4000–7000. Kancerogenů, tedy látek, které mohou působit rakovinu, je kolem stovky.

Závislost bývá obecně jednak psychosociální (určité situace, určitá společnost), jednak fyzická (tělesná, drogová) – její podstatou je slastný pocit po náhlém vyplavení dopaminu (jeden z „hormonů štěstí“) v mozgovém centru pro odměnu. A množství a rychlost tohoto slastného „šlehu“ závisí na množství a rychlosti vstřebeného nikotinu. Pro příklad: z nikotinové náplasti se nikotin uvolňuje kontinuálně, bez peaků, tedy závislým na nikotinu z náplasti se stát nelze, intoxikovat při vysoké dávce teoreticky ano. Návykovost/vstřebání nikotinu záleží také na jeho formě: ze solí se vstřebává snadněji a rychleji, nikotin ve formě solí je například v elektronické cigaretě Juul.

Nové formy nikotinu bez kouře

Na cigaretách obecně nejvíc vadí zápach kouře a dráždění ke kašli. Také povědomí o ničivém dopadu kouře na zdraví je už snad každému jasné. To si uvědomili výrobci alternativních forem nikotinu, nejprve elektronických cigaret (EC), pak zahřívávaného tabáku a dalších. Je to jistě pomoc pro ty kuřáky, kterým se nepodařilo přestat kouřit jinak, na druhé straně může pocit neškodnosti vést ke vzniku nebo prohloubení či udržení závislosti.

Základní pojmy

Tabák je sice podle zákona č. Sb. 65/2017 návykovou látkou – je to ale jen rostlina. Nikotin obsahuje jako svou obranu proti potencionálním okusovačům. Šlechtěné odrůdy mívají různý, často vyšší obsah nikotinu.

Cigareta obsahuje tabák + řadu aditiv. Celkově kolem 15 mg nikotinu, většina nikotinu ale shoří. Při hoření vzniká mnoho dalších látek. Kuřák vstřebá z jedné cigarety různé množství nikotinu: typicky kolem 1 mg, ale mohou to být až 2–3 mg/cig. podle intenzity kouření: jak hluboko se kouř vdechne, jak dlouho jej kuřák zadrží v plicích, kolikrát se z cigarety potáhne. Proto od roku 2016 na krabičkách našich cigaret už není obsah nikotinu a dalších látek uveden: nebyla to pravda, více než na tom, **co** se kouří, záleží na tom, **jak** se to kouří.

Nikotin z cigaretového kouře se vstřebává v plicích.

Porcovaný tabák jsou malé pytlíčky tabáku podobné těm čajovým, které obsahují tabák. Vkládají se do úst mezi tvář a dásně a ponechávají se tam desítky minut. Specifickou formou porcovaného tabáku je švédský **snus**: tyto pytlíčky tabáku vypadají stejně jako jiné, ale obsahují velmi málo tabákově specifických nitrosaminů, takže například nezpůsobují rakovinu úst. V EU je porcovaný tabák zakázaný včetně snusu, Švédsko má výjimku – snus tam několik desítek let užívá více než 20 % Švédů. S tím jistě souvisí to, že ve Švédsku kouří denně jen 5 % dospělých (!!!), nevídané číslo v Evropě i ve světě. Snus ale i u nás lze koupit na internetu nebo i v některých trafikách. Je oblíbený zejména u fotbalistů nebo hokejistů.

Nikotinové sáčky jsou sáčky podobné snusu, ale neobsahují tabák, jsou bělostné, také se vkládají do úst. Většinou obsahují nikotin na nosiči, někdy až 50 mg, jsou ale i sáčky bez nikotinu. **Neobsahují** tabák, dokonce někdy ani nikotin. Pokud nedojde k předávkování nikotinem, je zdravotní riziko nikotinových sáčků velmi malé, závislost však mohou udržovat, způsobovat či prohlubovat. Obsahují bílý nikotinový prášek (nikotin z tabáku nebo i syntetický nikotin), propustná viskózní vlákna, matici složenou z vody a mikrokryсталické celulózy, příchutě, zahušťovadla, stabilizátory, sůl, sladidla, látky upravující pH (nikotin se vstřebává v zásaditém prostředí, potřebuje pH kolem 8,5). Příchutě jsou velmi různorodé, nejčastější obsah nikotinu je 2–24 mg/gram. Prodávají se většinou v plechových krabičkách s barevnými logy a velkou vizuální přitažlivostí. V USA musí mít varování „Tento výrobek obsahuje nikotin. Nikotin je návyková chemikálie“, prodej je tam omezen nad 21 let

stejně jako v případě cigaret, vztahují se na ně předpisy FDA. V EU jsou však zatím prakticky bez regulace, nemusí mít ani žádná zdravotní varování. V únoru 2023 byla v ČR přijata úprava zákona, podle které podléhají stejné legislativě jako tabákové výrobky.

Vapování je široký pojem, který zahrnuje vdechování výparů různých zahřívávaných substancí. Patří sem tedy EC, ale i např. vapování olejnatých látek s výtažky marihuany.

Elektronické cigarety zahrnují širokou škálu stovek značek a výrobků několika generací. Podstatné je, že neobsahují žádný tabák, ale hydrofilní tekutinu, která se zahřívá na teplotu lehce nad 100 °C za vzniku více nebo naopak méně viditelných výparů. Tekutinu tvoří látky používané v potravinářství – kromě vody především glycerin a propylenglykol, většinou obsahují i nikotin a různé příchutě, mohou však být i bez nikotinu. Typy EC, z nichž se nikotin vstřebává dostatečně rychle a v dostatečném množství, mohou pomoci kuřákům přestat kouřit (2). Zároveň však může vzniknout závislost na nikotinu, ta se může prohlubovat nebo udržovat, zejména když je použit nekuřáci včetně dětí. Nejsou zcela bez zdravotního rizika, nejsou neškodné, toto riziko je však minimální v porovnání s kouřením.

Značka EC Juul se podobá flash disku a produkuje málo výparů, nikotin se ale vstřebává snadno – je ve formě solí. V současné době jsou hitem EC značky Elf Bar – jednorázové EC s příchutěmi různých druhů ovoce, vystačí až na několik set až několik tisíc potažení. Jsou cenově dostupné, většinou do dvou set korun. Některé jsou i bez nikotinu, což usnadňuje užívání dětem: ovocná chuť navozuje pocit bezpečí, zdraví a neškodnosti a „nikotin v nich přece není, tak čeho se bát“. Na variantu s nikotinem se pak snadněji přejde.

Zahřívání tabáku jsou tyčinky se speciálně upraveným tabákem podobné cigaretě, které se vkládají do pouzdra. To zapnutím tyčinku zahřeje na teplotu kolem 350 °C, tedy těsně pod teplotu hoření tabáku. Vznikající výpary jsou již více cítit než aerosol elektronických cigaret a obsahují také více toxických látek, jejich složení se blíží tabákovému kouří. Také těmito výrobky se může závislost na nikotinu udržovat, způsobovat, nebo prohlubovat. Zejména IQOS je zřejmě silně návykový: časté jsou případy našich pacientů, kteří přešli

z cigaret na tento typ zahřívání tabáku a zbavovali se jej obtížněji než předtím cigaret, zvýšili i spotřebu ve srovnání s předchozím kouřením.

Zmatení pojmů: Výrobci zahřívání tabáku se cíleně snaží vzbudit dojem, že se jedná o elektronické cigarety. Tak to ale není: EC tabák vůbec neobsahuje, jejich zdravotní riziko je skutečně velmi malé a jejich tekutina se zahřívá na mnohem nižší teplotu než zahřívání tabák. K popletení pojmů přispívá i to, že pod značkou IQOS se kromě zahřívání tabáku vyrábějí i EC, některé výrobky jsou dokonce hybridní (varianta GLO). Obecně platí, že zdravotní riziko výrobků s tabákem je vyšší než riziko výrobků bez tabáku a riziko zahřívání výrobků je vyšší než riziko výrobků nezahřívání (3).

Další formy – nikotin se může objevit i v jiných nejrůznějších podobách, například v gumových **medvídcích nebo lízátkách**. Že v takových podobách cílí na děti, je zřejmé.

Jak se pozná fyzická závislost na nikotinu?

Nikotin má v krvi poločas cca 2 hodiny, tedy pro fyzicky závislého je problém prožít den bez cigaret, abstinenci příznaky se projevují už po hodinách abstinence (4). Jinak je to u mladých: jestliže u dospělých není hranice fyzické závislosti zcela ostrá, u dětí a dospívajících je ještě nejasnější, o fyzické závislosti se mluví, už i když potřebují kouřit jen třeba jednou týdně či měsíčně.

Jaké jsou abstinenci příznaky při absenci nikotinu?

Zlost, podrážděnost, nespokojenost, úzkost, nervozita, špatná nálada, smutek, touha kouřit (craving), obtížné soustředění, zvýšená chuť k jídlu, hlad, zvyšování hmotnosti, nespavost, obtížné usínání, buzení v noci, neschopnost odpočívat, netrpělivost, zácpa, závratě, kašel, neobvyklé sny, noční můry, nevolnost, bolení v krku (afty).

Naprostá většina těchto příznaků odezní u dospělých do 3–4 týdnů, jen zvýšená chuť k jídlu, zvyšování hmotnosti a touha kouřit mohou trvat déle. U dětí a dospívajících platí delší doba i pro některé další příznaky, hodně u nich záleží na okolí – partě, kamarádech, spolužácích, atmosféře ve škole, jistě i doma (4).

Kazuistika z našeho Centra pro závislé na tabáku

Desetiletá dívka k nám přišla v dubnu a kouřila více než rok 15 cigaret denně. Vyprávěla, jak poslední hodiny vyučování myslí jen na to, jak vyjde ven a zapálí si (bylo to v době, kdy alternativní nikotin na trhu prakticky nebyl). Po psychobehaviorální intervenci a s užíváním nikotinových pastilek přestala po několika návštěvách kouřit koncem května, měla velkou radost. Během prázdnin stále abstinovala, ale koncem srpna se sama ozvala s obavou, že až se vrátí do školy, začne opět kouřit, protože se kouří v její partě spolužáků. To se bohužel také stalo.

Proč děti nikotin užívají?

Je to v některých partách „in“. Především je to výsledek marketingu na sociálních sítích, o němž my starší nemáme potuchy. Nikotinové výrobky jsou prezentované spolu se zdravým jídlem, zelenou přírodou, ovocem a zeleninou, květinami, čistým prostředím jako něco, co je součástí zdravého životního stylu.

Dalším důvodem užívání nikotinu, a to nejčastěji snusu nebo nikotinových sáčků, bývá potřeba výkonu, soustředění. To opravdu malá dávka nikotinu podpoří – velká dávka ale naopak tlumí, nehledě na stále se zvyšující potřebu další dávky.

Mýtem, zejména mezi dívkami, je představa, že jim nikotin pomůže vyřešit nadváhu. Nikotin je opravdu do jisté míry anorektikum: zpomaluje vyprazdňování žaludku, urychluje peristaltiku zejména poslední části střeva a vyplavováním stresových hormonů zvyšuje bazální metabolismus, působí i centrálně. Skutečnost ale bývá opačná: když budou chtít s užíváním nikotinu přestat, mohou snáze přibrat. V rámci léčby závislosti na tabáku u dospělých kuřáků je právě tohle jedním z důvodů, proč doporučujeme užívání léků závislosti na tabáku dlouhodobě, až půl roku – riziko zvýšení hmotnosti se tak minimalizuje (4).

Jak užívání nikotinu prokázat?

Některé typy EC neprodukuje příliš mnoho viditelných výparů, mohou být nenápadné, i když při vyučování ve třídě by to bylo poznat. Jiná je situace s orálními formami nikotinu/tabáku (snus, nikotinové sáčky) – sahat někomu do úst zřejmě učitel nebude chtít.

Nikotin lze prokázat ve slinách, desítky minut po aplikaci v krvi nebo v moči, poměrně rychle se ale metabolizuje, především na kotinin. Metabolit nikotinu kotinin je stabilnější, je to používaný marker expozice nikotinu. Lze jej prokázat ve slinách, krvi nebo moči cca 2 dny po expozici. Je to také zcela specifický test = zdrojem může být jediné nikotin.

Ve školním provozu jsou ale analýzy moči i krve komplikované, existují však indikační papírky na nikotin ve slinách, což je v prostředí školy asi nejjednodušší a nejrychlejší možnost, navíc s okamžitým výsledkem, je to neinvazivní metoda. Legislativně podléhá stejným podmínkám jako test na drogy obecně.

Jaká dávka nikotinu je nebezpečná?

To je velmi individuální. Lidé jsou různě citliví, navíc u dlouhodobých uživatelů vzniká tolerance = potřebují vyšší dávku, než když nikotin začínali užívat.

Jaké jsou známky otravy nikotinem?

Jako první se objeví nevolnost, pak zvracení, dále zvýšené slinění, bolesti břicha, bledost, pocení, zvýšený krevní tlak a tepová frekvence, vrávorání, ztráta rovnováhy, ataxie, třes, bolest hlavy, křeče. V pozdější fázi se může objevit průjem, snížení krevního tlaku, zpomalení či poruchy srdečního rytmu (nepravidelný pulz). V posledním stadiu může nastat šok, kóma, ochrnutí svalů, povrchní (mělké) dýchání až respirační selhání, zástava dechu.

Co dělat při intoxikaci nikotinem?

Při alimentární expozici, například vypití tekutiny EC, podat živočišné uhlí (ke snížení vstřebávání). Toxikologické informační středisko má telefon 224 91 92 93 nebo 224 91 54 02. Při závažných příznacích otravy volat 155. To byl případ v jedné základní škole, kde žák po vysoké dávce nikotinu z nikotinových sáčků upadl do bezvědomí, po převozu do nemocnice však dopadlo vše dobře.

Je opravdu možné se nikotinem otrávit?

Není to pravděpodobné, ale je to možné. Týká se to zejména vypití většího množství

tekutiny (liquidu) pro EC (např. malé dítě) nebo velké dávky nikotinu z nikotinových sáčků, kterou si nezkušená a neinformovaná dítě vloží do úst s cílem rychle se soustředit nebo podat rychle požadovaný výkon.

Kouřením cigaret otrava nikotinem v zásadě možná není: časně příznaky intoxikace, zejména nevolnost a zvracení, v dalším kouření účinně zabrání.

Ve světě jsou popsány jednotky úmrtí na otravu nikotinem, ojediněle i se sebevražedným cílem. Toxikologické informační středisko má ale každoročně několik set telefonátů s podezřením na intoxikaci nikotinem. Nezapomínejme ale, že **každý den v ČR zemře téměř 50 osob** na následky kouření!

Jaká je letální (smrtná) dávka nikotinu?

To je velmi individuální. Dříve se uvádělo 40–60 mg pro dospělého, to je ale množství, které závislý kuřák může vstřebat denně, případně i více (tolerance). Jsou však popsány případy přežití i dávky 500–1 000 mg, tedy o řád vyšší (5).

Za jak dlouho se otrava nikotinem projeví?

Celkem rychle, v řádu minut. Akutní příznaky do 15 minut, pozdní příznaky pak do 30 minut.

Jak argumentovat dětem a adolescentům?

Rakovina ani infarkty děti nezajímají, může to naopak působit kontraproduktivně, děti se

rády chovají rizikově. Tohoto faktu využívala kdysi značka cigaret Smrt (Death) se sloganem „Podílejte se aktivně na rakovinovém výzkumu: kuřte naše cigarety.“ (Take an active part in cancer research: smoke our cigarettes).

Dospívající bývají citliví především na peníze, ale i na pocit „oblbnutí“, chycení do pastí, podvodu, a to se týká jakýchkoli nikotinových, tedy pravděpodobně návykových výrobků: není to svoboda kupovat si je, přesně na to výrobci sázejí. „Vzepřít se rodičům“, „Tvoje rozhodnutí“ – to jsou jejich slogany. Realita je ale jiná – dostaneš se jen nejspíš do celoživotního otroctví a budeš platit, platit, platit. Je také dobré spočítat, co by se namísto nikotinových výrobků dalo koupit za půl roku, za rok, za dva roky či pět let (např. v rámci úlohy v matematice) – to si děti často nedokážou představit a samy spočítat.

Až budu chtít, tak přestanu

To je obecná představa mladistvých kuřáků, respektive uživatelů nikotinu. Když ale přestat chtějí, zjistí, že jednoduché to není, a to ani v případě užívání jiných forem nikotinu než kouření.

Drobnosti

V jedné škole si pochvalovali, že se užívání nikotinových sáčků snížilo poté, co vyvěsili na nástěnky příznaky otravy nikotinem a postup pomoci. Jinde také nacvičovali první pomoc při intoxikaci nikotinem s uvedením možnosti výplachu žaludku (z nikotinových sáčků, snusu i EC se však nikotin vstřebává ústní sliznicí, do žaludku se většina nedostane).

Na koho soustředit pozornost

Není obecné rady, ale větší pravděpodobnost, že sáhnou po cigaretě, bude u dětí ze sociálně slabších rodin, s nižším vzděláním rodičů, se sklonem k abnormálnímu chování (ADHD, poruchy chování) či psychickým onemocněním, z vyloučených populací. Nikotinové sáčky nebo snus mohou častěji užívat sportovci, zejména hokejisté nebo fotbalisté. Děti často vůbec nevědí, že nikotinové sáčky obsahují nikotin, ani to, že může být návykový. Nerozeznávají rozdíl mezi rizikem pro zdravý a rizikem závislosti, ani mezi výrazy „méně škodlivý“ a „neškodný“ – žádná forma tabáku ani nikotinu neškodná není. Zranitelnější jsou také děti se sníženým sebevědomím, které si nevěří.

Kam se obrátit o pomoc

Kontakty na více než 40 Center pro závislé na tabáku, téměř 200 lékáren poskytujících poradenství, více než 200 ambulantních lékařů, telefonní linku, šest adiktologických ambulancí (pro nezletilé Ambulance dětské a dorostové adiktologie Apolinářská 4, Praha 2, tel. 224 968 253), mobilní aplikace zdarma v češtině, online poradnu najdete na webu Společnosti pro léčbu závislosti na tabáku www.slzt.cz.

Tato publikace vznikla v rámci programu Cooperatio, vědní oblasti Health Sciences: Public Health, Hygiene and Epidemiology, Occupational Medicine, a projektu UK PROGRES Q25/LF1.

LITERATURA

1. Health Behaviour in School-aged Children (HBSC) – Mezinárodní výzkumná studie o zdraví a životním stylu dětí a školáků. Available from: <https://hbsc.cz/>.
2. Hartmann-Boyce J, McRobbie H, Lindson N, et al. Electronic cigarettes for smoking cessation. Cochrane Database Syst Rev. 2020 Oct 14;10:CD010216. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33052602/>.

3. Nutt DJ, Phillips LD, Balfour D, et al. Estimating the harms of nicotine-containing products using the MCDA approach. Eur Addict Res. 2014;20(5):218-25. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24714502/>.
4. Králíková E, Aschermann M, Dvořák V, et al. Léčba závislosti na

tabáku: Národní portál klinických doporučených postupů; 2022. Available from: <https://kdp.uzis.cz/index.php?pg=kdp&id=56>.
5. Mayer B. How much nicotine kills a human? Tracing back the generally accepted lethal dose to dubious self-experiments in the nineteenth century. Arch Toxicol. 2014;88(1):5-7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24091634/>.

www.pediatricpropraxi.cz



Neurofibromatosis von Recklinghausen typ I (NF1) – klinický obraz v dětském věku, diagnostika a terapie

MUDr. Bořivoj Petrák, CSc.

Klinika dětské neurologie, 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Neurofibromatosis von Recklinghausen typ I (neurofibromatóza typ 1, NF1) je multisystémové, autozomálně dominantně dědičné neurokutánní onemocnění s prevalencí v populaci 1 : 2 000–3 000, charakterizované postižením kůže, centrálního a periferního nervového systému, oka, kostí a cévní stěny. Příčinou onemocnění je mutace genu *NF1* (17q11.2) a porucha tvorby neurofibrominu, který je negativním regulátorem metabolické cesty RAS, čímž se podílí na rozvoji nádorových procesů. Nádory centrálního nervového systému jsou především gliomy zrakové dráhy nízkého stupně, často asymptomatické. V periferním nervovém systému se objevují různé typy neurofibromů. Léčba NF1 je především symptomatická. Nově se objevila léčba MEK-inhibitory selumetinibem, trametinibem, která je nyní zaměřena na plexiformní neurofibromy, ale slibuje širší využití. Pro předškolní a školní děti je významný výskyt poruch vývoje řeči, poruch učení, ADHD syndromu, malého vzrůstu, neobratnosti v jemné motorice, skoliózy a plochonoží. Důležitá je možnost molekulárně genetického vyšetření a genetické porady.

Klíčová slova: neurofibromatóza typ 1, dětský věk, diagnostická kritéria NF1, gliomy, neurofibromy, MEK-inhibitory.

Neurofibromatosis von Recklinghausen type I (NF1) – clinical picture in childhood, diagnosis and therapy

Neurofibromatosis von Recklinghausen type I (neurofibromatosis type 1, NF1) is a multisystem, autosomal dominant hereditary neurocutaneous disease with a prevalence of 1 : 2 000–3 000 in the population, characterized by involvement of the skin, central and peripheral nervous systems, eye, bones and vascular walls. The disease is caused by a the mutation in the *NF1* gene (17q11.2) and a change in the formation of neurofibromin, which is a negative regulator of the metabolic pathway of RAS, thus contributing to the development of tumor processes. Central nervous system tumors are primarily low-grade gliomas of the visual pathway and are often asymptomatic. Different types of neurofibromas occur in the peripheral nervous system. NF1 treatment is primarily symptomatic. More recently, treatment with the MEK-inhibitors selumetinib and trametinib has appeared which though now focused on plexiform neurofibromas, promises a wider use. In preschool and school children there is a significant occurrence of speech development disorders, learning disabilities, ADHD syndrome, short stature, clumsiness in fine motor skills, scoliosis and flat feet. The possibility of molecular genetic testing and genetic counseling is important.

Key words: neurofibromatosis type 1, childhood, NF1 diagnostic criteria, gliomas, neurofibromas, MEK-inhibitors.

Úvod

Neurofibromatosis von Recklinghausen typ I (neurofibromatóza typ 1, NF1, OMIM 162 200) je vzácné, vrozené, multisystémové onemocnění s variabilními klinickými projevy, s možností častého výskytu dysplastických

změn nebo benigních nádorů periferního i centrálního nervového systému, kůže, cév, kostí a některých orgánů. Mohou se objevit nádory maligní. NF1 je nejčastější chorobou ze skupiny neurokutánních onemocnění a zároveň je diagnóza NF1 řazena mezi RASopatie.

Neurokutánní onemocnění (starším názvem fakomatózy) jsou definována postižením centrálního i periferního nervového systému a kůže, ale také části skeletu, cév a některých orgánů – vše na základě změn neuroektodermu při poruše migrace z neurální ploténky.



MUDr. Bořivoj Petrák, CSc.
Klinika dětské neurologie, 2. LF UK a FN v Motole, Praha 5 – Motol
borivoj.petrak@fnmotol.cz

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):87-92
Článek přijat redakcí: 27. 2. 2023
Článek přijat k publikaci: 21. 3. 2023

Problematice neurokutánních onemocnění je věnována pozornost pro rizika onkologických a neurologických komplikací při ovlivnění funkce signálních metabolických cest Ras, mitogen activated protein kinase (MAPK), phosphatidyl inositol 3-kinase (PI3K), mammalian target of rapamycin kinase (m-TOR) (1). RASopatie je skupina onemocnění se vztahem k metabolické cestě RAS-MAPK. Při multisystémovém postižení převažují u RASopatií obtíže kardiiovaskulární a poruchy růstu (Noonan syndrom). Onkologická rizika se týkají především NF1. První popis neurofibromatózy pochází z roku 1882 od F. D. von Recklinghausena. K rozdělení na dva typy na základě klinických rozdílů (typ I – časná manifestace, hlavní nádorové procesy gliom optiku a neurofibrom, typ II – pozdější manifestace, hlavní nádorový proces oboustranný vestibulární schwannom) došlo v 70. letech 20. století, aby pak v 90. letech bylo nalezen samostatných genů *NF1* a *NF2* prokázáno, že se jedná o dvě na sobě nezávislé choroby (2).

Genetika NF1

Údaje o výskytu NF1 se různí v závislosti na demografických faktorech a nejčastěji je uváděna prevalence 1 : 2 000–3 000 jedinců s NF1 v populaci (1, 2). Jedná se o AD dědičné onemocnění s rizikem 50% přenosu do další generace, ale současně je u NF1 častý sporadický výskyt a 30–50% jedinců s diagnózou NF1 má variantu *de novo*. Za jednu z možných příčin vysokého sporadického výskytu NF1 je považován vyšší věk rodičů (především otců) v době početí (3). Hlavní příčinou rozvoje NF1 je inaktivace tumor supresorového genu *NF1* (17q11.2) zárodečnými variantami. Produktem genu *NF1* je cytoplazmatický protein neurofibromin (2818 aminokyselin, 320 kDa), kódovaný genem *NF1* a přednostně exprimovaný v neuronech, Schwannových buňkách, oligodendrocytech, astrocytech a leukocytech. Aktivita neurofibrominu je u pacientů s NF1 omezena. Neurofibromin patří mezi GTPázu aktivující proteiny (GAP), které regulují biologickou aktivitu mnoha dalších proteinů a má významný vliv na signální dráhu Raf-MEK-ERK (MAPK), zodpovědnou za regulaci exprese genů podílejících se na kontrole buněčného cyklu, na diferenciaci a migraci buněk. Výsledkem je porucha růstu a proliferace cílových tkání.

Gen má charakter tumor suppressor genu (2). Do současné doby bylo v genu *NF1* nalezeno téměř 3 000 kauzálních variant, které nejčastěji vedou ke ztrátě funkce genu. Mnoho studií se u pacientů s NF1 snažilo najít korelaci mezi jejich genotypem a fenotypem, ale zatím byly popsány pouze dvě varianty se zřejmým vlivem na fenotyp. První z nich je rozsáhlá delece genu *NF1* a přilehlých genů (tzv. mikrodeleční syndrom NF1), která má dva typy se specifickým fenotypem. Druhou germinální variantou se známým vlivem na fenotyp pacientů s NF1 je delece AAT v exonu 17 – zde není zastižen rozvoj plexiformních neurofibromů (1, 2).

Patologie

Patologické změny nacházíme u NF1 tam, kde jsou cílové tkáně pro působení neurofibrominu. Nefunkční neurofibromin se podílí na vzniku procesů vycházejících z gliom (gliom), ze Schwannovy buňky a fibroblastu (neurofibrom, plexiformní neurofibrom), případně osteoblastu (dysplastické kostní změny) nebo intimy cévní stěny (fibromuskulární dysplazie). Třebaže většina nádorových procesů u NF1 je benigních, jsou maligní nádory také časté. Nádorové procesy jsou nejčastější příčinou úmrtí pacientů s NF1 a zkracují délku jejich života o deset až patnáct let (4, 5). Rozdílnou mortalitu ve věkových kategoriích podmiňuje rozdílná incidence maligních nádorů – mortalita je mnohem vyšší u dospělých nemocných do čtyřiceti let věku než u dětí nebo u dospělých nad čtyřicet let (5). Neurofibromy jsou

nejčastějším typem nádoru u NF1 a periferního nervového systému. Třebaže mají běžně benigní povahu, může také u nich dojít k maligní přeměně (6). Nejběžnějším nádorem centrálního nervového systému je u NF1 gliom-pilocytární astrocytom grade I. Nachází se především v průběhu zrakové dráhy, ale také mimo ni (mozkový kmen, mozeček, oblongata a jinde v mozku) a v míše (7).

Stanovení diagnózy NF1

Po rozdělení neurofibromatózy na typ I a typ II byla v roce 1988 stanovena první mezinárodně platná diagnostická kritéria NF1 (pro stanovení dg. NF1 bylo třeba najít alespoň 2 ze 7 dg. kritérií) a ta v nezměněné podobě platila až do roku 2021, kdy byla doplněna o nálezy molekulární genetiky, o upřesnění očních a kostních příznaků (8). Nepřítomnost (součást A kritérií) nebo přítomnost (součást B kritérií) jednoho z rodičů s prokázanou diagnózou NF1 je diagnosticky významná, sourozenci nejsou diagnostiky hodnoceni. U jedince bez rodinného výskytu NF1 (část A) je pro jasné stanovení diagnózy třeba nalézt alespoň **dva** diagnostické příznaky ze sedmi možných. U jedince s rodinným výskytem NF1 (část B) je třeba nalézt alespoň **jeden** diagnostický příznak z části A (8) (Tab.1). Diagnostické příznaky se objevují postupně s věkem pacienta, proto může klinické stanovení diagnózy NF1 trvat i několik let. Diferenciálně diagnosticky je významné, že se kožní příznaky charakteru skvrn barvy bílé kávy (café-au-lait macule, CALM)

Tab. 1. Diagnostická kritéria pro neurofibromatózu typ 1 (NF1) (Legius et al. 2021)

<p>A: Diagnostická kritéria pro NF1 jsou splněna u jedince, který nemá rodiče s diagnózou NF1, pokud jsou přítomny dvě nebo více z následujících kritérií:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Šest nebo více café-au-lait makul (skvrn barvy bílé kávy, CALM) na kůži nad 5 mm v největším rozměru do puberty a nad 15 mm v největším rozměru v období po pubertě.^a 2. Freckling v axilární nebo inkuinální oblasti.^a 3. Dva nebo více neurofibromů všech typů nebo jeden plexiformní neurofibrom. 4. Gliom zrakové dráhy. 5. Dva nebo více Lischovy noduly na iris, identifikované vyšetřením šterbinovou lampou nebo dvě či více choroidální abnormality (CAs) – definované jako jasné zobrazené, tvarem nerovnoměrné noduly, zobrazené pomocí optické koherentní tomografie (OCT)/zobrazené pomocí spektroskopie blízké infračervené oblasti (Near-infrared spectroscopy, NIRS). 6. Výrazná kostní léze, jako je sfenoidální dysplazie,^b anterolaterální vyklnutí tibie nebo pseudoartróza dlouhé kosti. 7. Heterozygotní patogenní varianta <i>NF1</i> genu s 50% přítomností variantní alely v patrně normální tkáni, jako jsou bílé krvinky.
<p>B: Dítě rodiče, splňujícího diagnostická kritéria specifikovaná v části A, má stanovenou diagnózu NF1, pokud je přítomno jedno nebo více kritérií, uvedených v části A.</p> <p>^aPokud jsou přítomny pouze café-au-lait makuly a freckling, diagnóza je s největší pravděpodobností NF1, ale výjimečně může mít tento jedinec jinou diagnózu, jako je Legius syndrom. Alespoň jeden ze dvou pigmentových nálezu (café-au-lait makuly nebo freckling) by měl být oboustranný.</p> <p>^bDysplazie kosti klínové není samostatným diagnostickým kritériem v případě, že je v orbitě na stejné straně (ipsilaterálně) nalezen plexiformní neurofibrom.</p>

vyskytují také u dalších chorob (Legius syndrom, neurofibromatóza typ 2/NF2, McCune-Albright syndrom, Noonan syndrom s lenti-ginózními změnami, constitutional mismatch repair deficiency syndrome/CMMRD) a zhruba u 10 % zdravé populace (1, 2). NF1 může mít charakter mozaiky (somatické mutace genu *NF1*), uváděné také jako segmentální forma. Velmi vzácný je germinální mozaicismus, kdy pouze část gamet jednoho z rodičů nese patogenní variantu a fenotyp tohoto rodiče nesevřídčí pro NF1 (1, 2). Diagnózy gastrointestinální a familiární spinální neurofibromatóza, syndrom mnohočetných skvrn café-au-lait s autozomálně dominantním výskytem a Watsonův syndrom jsou v současnosti podle molekulárně genetických nálezů považovány za varianty NF1. U diagnózy neurofibromatóza-syndrom Noonanové (NFNS) nacházíme u části pacientů patologické varianty v genu *NF1*, u části v genu *PTPN11* (12q24.1) jako u syndromu Noonanové a pacienty lze zařadit podle genotypu k NF1 nebo syndromu Noonanové. Při výskytu mnohočetných CALM a případně frecklingu, bez nádorových procesů a Lischových nodulů je třeba zvážit diagnózu Legiova syndromu (LGSS) dle nálezů patologických variant v genu *SPRED1* (15q14) (8) (Tab. 2).

Klinický obraz

Příznaky NF1 mají nádorový i nenádorový charakter. Jedná se o pomalu progresivní onemocnění s individuálním a převážně nepredikovatelným charakterem svého průběhu, který se často významně liší i v rámci rodinného výskytu této choroby, včetně jednovaječných dvojčat s NF1 (1, 9). Třebaže klinický obraz NF1 významně přesahuje diagnostická kritéria, je znalost projevů onemocnění v rámci diagnostických kritérií podstatná, protože tyto změny mapují projevy onemocnění v nejčastěji postižených systémech těla (2, 8).

Kožní změny. Skvrny barvy bílé kávy (CALM) jsou vícečetné světle hnědé okrsky kůže oválného tvaru, hladké, bez přítomnosti ochlupení, jasně ohraničené a s pravidelnou pigmentací. Na dlaních, ploskách, ve křtici a na sliznicích se nevyskytují. Jejich počet přibývá od novorozeneckého/kojeneckého věku do období puberty. CALM se vyskytují téměř u 100 % pacientů s NF1 a jejich diagnostický počet je

Tab. 2. Diagnostická kritéria pro Legiův syndrom (LGSS) (Legius et al. 2021)

A: Diagnostická kritéria pro Legius syndrom jsou splněna u jedince, který nemá rodiče s diagnózou Legius syndrom, pokud jsou přítomna následující kritéria:	
1. Šest nebo více café-au-lait makul (skvrn barvy bílé kávy, CALM) lokalizovaných na kůži oboustranně, s nepřítomností dalších diagnostických kritérií NF1, s výjimkou freckling axillární nebo inkuinální oblasti. ^a	
2. Heterozygotní patogenní varianta <i>SPRED1</i> genu s 50% přítomností variantní alely v patrně normální tkáni, jako jsou bílé krvinky.	
B: Dítě rodiče, splňujícího diagnostická kritéria specifikovaná v části A, má stanovenou diagnózu Legius syndromu, pokud je přítomno jedno nebo více kritérií, uvedených v části A.	
^a Přítomnost méně než šesti skvrn café-au-lait nevylučuje Legius syndrom.	

Obr. 1a. 18letý chlapec s diagnózou NF1 a nálezem skvrn café-au-lait (CALM) na kůži celého těla – většina CALM je větších než 15 mm v jednom z rozměrů, jsou tedy diagnostické



Obr. 1b. 17letý chlapec s diagnózou NF1, freckling axillárně vlevo



6 a více s velikostí 5 mm a větší do puberty, po pubertě je diagnostická velikost v jednom rozměru 15 mm a větší. CALM jsou obvykle prvním diagnostickým příznakem NF1 a nebyl popsán jejich maligní zvrát (Obr. 1a).

Nejčastěji mezi třetím a pátým rokem věku se v axilách a třísllech objevují pihám podobné okrouhlé makuly o velikosti 1–3 mm, s pigmentací podobného charakteru jako u CALM a označují se freckling (Obr. 1b). Freckling můžeme nalézt i v jiných lokalizacích, tam ale není diagnostickým příznakem (10).

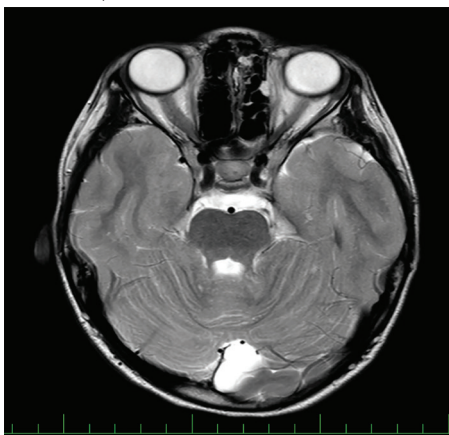
Změny v centrálním a periferním nervovém systému. Významnou součástí klinického obrazu NF1 jsou nádorové procesy periferního i centrálního nervového systému. V dětském věku jsou benigní, jen vzácně s rizikem maligního zvrátu (11). Nejčastějšími nádory centrálního nervového systému (CNS) jsou u NF1 gliomy – benigní nádory, lokalizované především v průběhu zrakové dráhy (optic pathway glioma, OPG) a odpovídající pilocytárnímu astrocytomu grade I. Výskyt OPG u NF1 je udáván 15–25 % a nalézají se

převážně v oblasti obou optiků a optického chiasmatu (až 98 % případů) (7). Pro standardizaci lokalizace OPG na MRI mozku byla v roce 2008 modifikována anatomická klasifikace podle Dodge (12). OPG se při dg. NF1 typicky manifestují do šesti let věku, ale byla popsána manifestace také u dospělých. Až **dvě třetiny** OPG jsou v době nálezů **asymptomatické**, bez růstové dynamiky. U klinicky **symptomatických** gliomů se jedná o různé rychle rostoucí nádory se zhoršením kvality zraku, poruchou zorného pole, snížením kvality barevného vidění, s proptózou, okohybnými poruchami a se změnami papily optického nervu. Dynamika růstu OPG je velmi variabilní a většinou progredují gliomy oblasti optického chiasmatu (a/nebo hypothalamu), s možností rozvoje předčasné puberty (Obr. 1c). Byly popsány velmi vzácné případy spontánního ústupu gliomu. Tato výrazná variabilita klinického obrazu je důvodem různého postupu při sledování OPG. Globálně velmi diskutovanou otázkou bylo zařazení MRI zobrazení mozku do základního schéma-

tu vyšetření pacienta s NF1. Listernick et al. (1997) (13) to nedoporučili pro časté nálezy OPG, které jsou klinicky němé a nevyžadují terapii. Glombova et al. (2019) (14) považuje MRI vyšetření mozku u všech dětí s NF1 za indikované. Přitom je třeba individuálně zvážit věk při MRI vyšetření a potřebu celkové anestezie. MRI mozku umožní zhodnocení rizik nejen z hlediska přítomnosti nádoru, ale také rozvoje hydrocefalu při stenóze distální části mokovodu, nálezů cévních změn a gliomů v oblasti mozkového kmene (14) (Obr. 1d).

Nejčastějším nádorovým procesem periferního nervového systému je u NF1 neurofibrom – benigní nádor pochvy periferního nervu, který vychází ze Schwannových buněk, obsahuje stočená nervová vlákna, fibroblasty perineuria a případně mastocy-

Obr. 1c. 8letá dívka s diagnózou NF1 – gliom pravého optiku, chiasmatu a hypothalamu, MRI – T2 vážení. V anamnéze hubnutí, známky pubertasy praecox, progresse gliomu hypothalamu. Zahájena chemoterapie



Obr. 1d. 12letá dívka s NF1. Dekompenzovaný obstrukční hydrocefalus při stenóze distální části mokovodu. MRI, T2 sag. Občasné bolesti hlavy, porucha vývoje řeči, nezvracela, bez městnání na očním pozadí – nejspíše velmi pomalá progresse hydrocefalu. Zkratová operace



ty. Neurofibromy se mohou objevit kdekoli v průběhu periferního nervu a místo jejich vzniku nelze předem určit. Neurofibromy se dělí na 4 typy: kožní, podkožní, nodulární a plexiformní neurofibromy. Kožní neurofibromy se manifestují vzácně v předškolním věku, nejčastější manifestace je před pubertou a později. Jejich počet kolísá od několika až po stovky a nemají tendenci k malignímu zvratu (4, 6). Mohou být významné kosmeticky (Obr. 2a). Podkožní neurofibromy jsou uloženy v dermis a bývají palpačně bolestivé, maligní zvrát je vzácný. Nodulární neurofibrom vyrůstá v různých lokalitách a může být spojen s bolestí, vzácně senzitivním nebo motorickým deficitem. Plexiformní neurofibromy lze nalézt již v novorozeneckém věku, ale většinou se manifestují později. Může je doprovázet pruritus. Třebaže se jedná o benigní nádor, často je vůči okolním měkkým tkáním neohraničený a chová se infiltrativně, po chirurgickém odstranění proto často recidivuje. Má riziko maligní změny na nádor z obalu periferního nervu (malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST), který se manifestuje nejčastěji ve věku 20–35 let. Celoživotní riziko vzniku MPNST je u pacientů s NF1 8–13 % oproti 0,001 % v ostatní populaci. U dětí se MPNST objevuje velmi vzácně – především v době dospívání (4, 6) (Obr. 2c). Mezi symptomy patří klidová bolest (i ve spánku), změna konzistence nádoru z měkké na tvrdou a rychlý růst, případně nově vzniklý neurologický deficit (5, 11).

Změny na oku. Diagnosticky významný je nález dvou a více Lischových nodulů (hamartomů iris) a/nebo choroidálních abnormit. Lischovy noduly postupně progredují od předškolního věku do dospělosti. Kvalitě zraku nevadí (1, 2, 8) (Obr. 2d).

Kostní změny bývají založeny kongenitálně, mají dysplastický charakter a manifestují se v různém věku. Součástí diagnostických kritérií je sfenoidální dysplazie, anterolaterální vychýlení tibie nebo pseudoartróza dlouhých kostí (8). Skolióza není diagnostickým kritériem.

Další klinické nálezy mimo diagnostická kritéria. Mezi diagnostická kritéria není řazen nález hypersignálních ložisek v T2 vážení na MRI mozku či míchy (Focal Areas of Signal Intensity, FASI). Jedná se o vakuo-

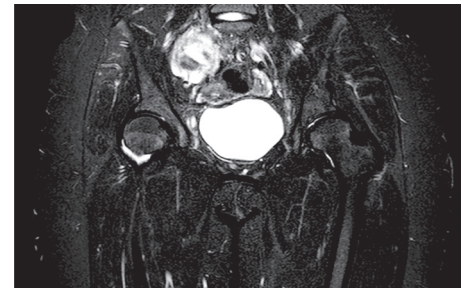
Obr. 2a. Mnohočetné kožní neurofibromy na trupu – mladý dospělý s diagnózou NF1



Obr. 2b. 14letý chlapec s diagnózou NF1 a nálezem dlouhodobě stacionárního plexiformního neurofibromu na levé paži (roste s pacientem) a CALM na trupu a levé horní končetině



Obr. 2c. 14letá dívka, plexiformní neurofibrom paravertebrálně oboustranně v LS oblasti s převahou vpravo, MRI STIR. Anamnéza parézy n. peroneus vpravo, nově noční bolesti a porucha čítí na pravé dolní končetině – riziko maligní změny



Obr. 2d. 16 let stará dívka s diagnózou NF1 – orientační vyšetření přítomnosti Lischových nodulů bylo provedeno při vyšetření v neurologické ambulanci (viz snímek) a následně byl tento nález potvrzen oftalmologem (šťěrbinová lampa)



lární změny okrsků myelinu (asi 85 % dětí s NF1). Nejčastěji je nacházíme v bílé hmotě mozečkových hemisfér, v mozkovém kmeni, bazálních gangliích, talamech a subkortikálně. Během dětského věku se FASI mohou měnit jak z hlediska lokalizace, tak velikosti a v dospělém věku výrazně regredují (15). Kognitivní poruchy patří mezi nejčastější komplikace NF1 a vyskytují se u 30–60 % dětí s NF1. Mentální retardace je u NF1 jen mírně častější než v běžné populaci (4–8 %), ale hodnoty IQ se pohybují převážně v dolním pásmu normy. Objevují se poruchy pozornosti, krátkodobé paměti a čtení, poruchy vývoje řeči, ADHD syndrom, vývojové a psychosociální obtíže, vzácně poruchy autistického spektra. Častý je výskyt dyspraxie (2, 11, 16). Kardiovaskulární komplikace NF1 zahrnují vrozené vady srdeční, cévní změny v důsledku fibromuskulární dysplazie se vznikem stenózy a rizika rozvoje arteriální hypertenze. Stenózy renálních arterií jsou příčinou hypertenze u 1 % dětí s NF1. Feochromocytom je (na rozdíl od dětí) příčinou hypertenze až u 4 % dospělých s NF1. Stenóza arterií se v mozku manifestuje jako moya-moya syndrom a může být příčinou ischemické cévní mozkové příhody. Objevují se endokrinologické změny, jako je malý vzrůst, makrocefalie, pubertas praecox a ortopedické obtíže charakteru skoliózy, asymetrie končetin, přítomnosti neosifikujících fibromů, kostních abnormit a pedes plani/planovalgi.

U diagnózy NF1 se současně objevuje spektrum dalších nádorových procesů. Gliomy mozkového kmene jsou u NF1 častější než v ostatní populaci (7, 14). U nemocných s NF1 je 2,7× vyšší celoživotní riziko zhoubných nádorů oproti zdravé populaci, včetně rizik hemoblastóz. Juvenilní myelomonocytární leukemie (JMML) je vzácným typem leukemie, který postihuje především kojence a malé děti a řadí se mezi myelodysplasticko-myeloproliferativní onemocnění se závažnou prognózou a léčbou transplantací kostní dřeně. Zhoubné nádory se často vyskytují v mladších věkových kategoriích než u běžné populace a mohou mít horší prognózu (2, 8).

Terapie

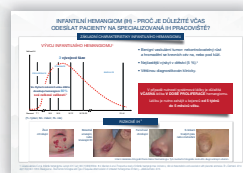
NF1 je geneticky podmíněné onemocnění a terapie je proto pouze symptomatická. Genová terapie NF1 neexistuje. Pro léčbu symptomatických OPG je v současné době metodou volby chemoterapie, která plně patří do rukou onkologa. Protokol SIOP pro gliomy nízkého gradu vychází ze studie z roku 2004, kde základem terapie je kombinace vinkristin a karboplatina. Při nedostatečném efektu je indikována terapie vinblastinem, případně kombinace irinotekan a bevacizumab. Radioterapie OPG byla opuštěna, neurochirurgické řešení je indikováno velmi vzácně (7, 17). Obstrukční hydrocefalus při expanzivním procesu je řešen neurochirurgem, zavedením ventri-

kuloperitoneálního zkratu. Při hydrocefalu ze stenózy distální části mokovodu je metodou volby endoskopický výkon (endoscopic third ventriculostomy, ETV). Epileptické záchvaty se vyskytují asi u 7 % dětí s NF1, většinou sekundární záchvaty při expanzivním procesu mozku – protizáchvatová medicína. Možnosti léčby pacientů s plexiformním neurofibromem (PNF) jsou omezené a jedinou účinnou metodou dosud bylo chirurgické řešení. Novou v EU již schválenou léčbou PNF jsou MEK-inhibitory selumetinib nebo trametinib. Tyto léky jsou určeny k ovlivnění rozsáhlých inoperabilních PNF a v ČR jsou dostupné v onkologických centrech. Oba jsou podávány p. o. Při užití selumetinibu je popsáno zmenšení objemu nádoru o 20 a více procent a současně ústup neuropatické bolesti (18). Trametinib je u diagnózy NF1 s dobrým efektem indikován nejen u PNF, ale také u gliomů (19). Oba MEK-inhibitory mají podobné nežádoucí účinky s častými kožními změnami (včetně paronychia) a s gastrointestinálními obtížemi (19, 20). Při nálezů maligního MPNST je indikována chemoterapie.

Dysplastické kostní změny mohou být důvodem patologických zlomenin s ortopedickým operačním řešením, kdy hojení může být komplikované, velmi obtížné až nemožné. Rychle progredující skolióza je důvodem k rehabilitaci, k terapii korzetem nebo k ortopedickému výkonu se stabilizací páteře.

IHReS Infantile Hemangioma Referral Score

Pro bližší informace navštivte
www.dermatologiepropraxi.cz



**IHReS je hodnotící nástroj,
vyvinut experty a testován pediatry.
Rychlý a jednoduchý nástroj, který pomáhá
při rozhodování, které pacienty odeslat
na specializovaná IH pracoviště,
obsahuje 2 listy s 12 otázkami.**

Systémová arteriální hypertenze je u dětí léčena především symptomaticky antihypertenzivy. Hypertenze u dospělých při nálezů feochromocytomu vyžaduje onkologickou, endokrinologickou a interní péči. Kognitivní poruchy, poruchy učení a ADHD syndrom jsou důvodem k zavedení režimových opatření a ke spolupráci s pedagogicko-psychologickou poradnou (PPP). Při terapii ADHD syndromu je třeba kombinovat režimová a školní opatření a případně léčbu methylfenidátem nebo atomoxetinem dle dětského psychiatra. Dyspraxie s výraznou neobratností v jemné motorice, vadné držení těla a hypotonie vyžadují dlouhodobou rehabilitaci a ergoterapii. Časté jsou poruchy vývoje řeči charakteru dyslalie (podíl dyspraxie orofaciální oblasti), tak i vývojové dysfázie – vyžadující dlouhodobou logopedickou péči.

LITERATURA

1. Gutmann DH, Ferner RE, Listerick RH, et al. Neurofibromatosis type 1. Nature Reviews, Disease Primers. 2017;3(17004):1-17.
2. Friedman JM, Neurofibromatosis 1. Edit. Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al. editors. GeneReviews® [Internet], Seattle (WA):University of Washington, Seattle; 1993–2021.
3. Snajderova M, Riccardi VM, Petrak B, et al. The Importance of Advanced Parental Age in the Origin of Neurofibromatosis Type 1. Am J Med Genet Part A. 2012;158A:519-523. doi:10.1002/ajmg.a.34413.
4. Evans DGR, Salvador H, Chang VY, et al. Cancer and Central Nervous System Tumor Surveillance in Pediatric Neurofibromatosis 1. Clin Cancer Res. 2017;23(12):e46-e53.
5. Stewart DR, Korf BR, Nathanson KL, et al. Care of adults with neurofibromatosis type 1: a clinical practice resource of the American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG). Genetics in Medicine. 2018;20(7):671-682. doi:10.1038/gim.2018.28.
6. Ewans DG, Baser ME, McLaughran J, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis 1. J Med Genet. 2002;39(5):311-314.
7. Andrade Costa A de, Gutmann DH. Brain tumors in neurofibromatosis type 1. Neuro-Oncology Advances. 2020;2(S1):i85-i97,2020. doi: 10.1093/noajnl/vdz040. eCo-

Sledování pacientů s NF1

Pacienti s NF1 mají být dlouhodobě sledováni pediatrem, oftalmologem a dětským neurologem. Dle klinické potřeby dětským onkologem (velká část dětí s NF1 ale nemá obtíže, vyžadující onkologickou léčbu) a dalšími specialisty. Podezření na specifické poruchy učení, ADHD syndrom, je nezbytné řešit včas – nejlépe již od předškolního věku (včetně případného odkladu školní docházky). Již při nástupu do školy je třeba navázat spolupráci s PPP a školou a zajistit potřebná školní opatření, včetně možnosti poskytnutí asistenta pedagoga. Péče o pacienty s NF1 má být vedena individuálně podle jejich aktuálního klinického stavu a potřeb.

MRI mozku provádíme u všech dětí s NF1, ale vyšetření indikujeme podle klinického stavu dítěte (neurologický a oční nález),

dle jeho věku a potřeby celkové anestezie. Kardiologické vyšetření a UZ vyšetření břicha provádíme jednorázově dle potřeby a dále dle nalezené patologie. Vyšetření genetikem je indikováno u všech dětí se stanovenou dg. NF1, případně u kojenců a batolat, kde diagnóza sice ještě není klinicky stanovena, ale je jasně vyjádřeno jedno dg. kritérium. Při manifestaci pouze CALM zvažujeme dif. dg. možnost Legiova syndromu. Kožní změny charakteru CALM jsou v populaci časté. Pediatr dítě sleduje a dle potřeby odesílá k dermatologickému vyšetření nebo při jasném nálezů jednoho diagnostického kritéria k vyšetření na své vyšší pracoviště nebo do specializované ambulance. Předčasná a klinickým nálezem nepodložená informace o možnosti diagnózy NF1 může rodině dítěte způsobit výraznou a zbytečnou úzkost.

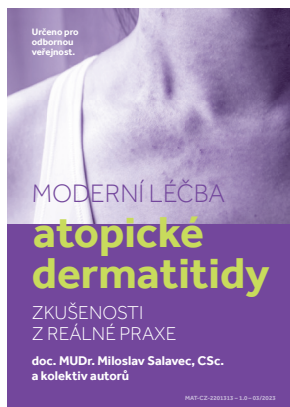
llection 2019 May-Dec.

8. Legius E, Messiaen L, Wolkenstein P, et al. Revised diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 and Legius syndrome: an international consensus recommendation. Genetics in Medicine. 2021;23:1506-1513. Available from: <https://doi.org/10.1038/s41436-021-01170-5>.
9. Vogt J, Kohlhasse J, Kastler S, et al. Monozygotic twins discordant for neurofibromatosis type 1 due to a postzygotic NF1 gene mutation. Human Mutation. 2011;32(6):ff10.1002/humu.21476ff. ffhal-00616700f.
10. Humhejová D, Petrák B. Neurofibromatóza z pohledu dermatologa. Česko-slovenská dermatologie. 2015;90(3):95-110.
11. Miller DT, Freedenberg D, Schorry E, et al. Health Supervision for Children With Neurofibromatosis Type 1. Pediatrics. 2019;143(5):e20190660.
12. Taylor T, Jaspán T, Milano G, et al. Radiological classification of optic pathway gliomas: experience of a modified functional classification system. Br J Radiol. 2008;81:761-766.
13. Listerick R, Louis DN, Packer JR, et al. Optic pathway gliomas in children with neurofibromatosis 1: consensus statement from the NF1 optic pathway glioma task force. Ann Neurol. 1997;41:143-149.
14. Glombova M, Petrak B, Lisy J, et al. Brain gliomas, hydroce-

falus and idiopathic aqueduct stenosis in children with neurofibromatosis type 1. Brain and Development. 2019;41:678-690. doi.org/10.1016/j.braindev.2019.04.003.

15. Osborn AG. Neurofibromatosis Type 1. In: Osborn AG, Salzman KL, Jhaveri MD, eds. Diagnostic Imaging Brain. 3rd edition. Philadelphia: Elsevier; 2016:84-87.
16. Ferner RE, Hughes RAC, Weinman J. Intellectual impairment in neurofibromatosis 1. J Neurol Sci. 1996;138:125-133.
17. Gnekow AK, Walker DA, Kandels D, et al. A European randomised controlled trial of the addition of etoposide to standard vincristine and carboplatin induction as part of an 18-month treatment programme for childhood (≤ 16 years) low grade glioma – a final report. Eur J Cancer. 2017;81:206-225.
18. Dombi E, Baldwin A, Marcus LJ, et al. Activity of Selumetinib in Neurofibromatosis Type 1 – Related Plexiform Neurofibromas. N Engl J Med. 2016;375:2550-2560.
19. Ronsley R, Hounjet CD, Cheng S, et al. Trametinib therapy for children with neurofibromatosis type 1 and life-threatening plexiform neurofibroma or treatmentrefractory low-grade glioma. Cancer Medicine. 2021;10:3556-3564.
20. Důra M. Kožní toxicita BRAF a MEK inhibitorů. Onkologie. 2021;15(4):169-173.

► VĚRNÝM ČTENÁŘŮM



SUPPLEMENTUM

MODERNÍ LÉČBA ATOPIKÉ DERMATITIDY ZKUŠENOSTI Z REÁLNÉ PRAXE

doc. MUDr. Miloslav Salavec, CSc., a kolektiv autorů

KONGRES PEDIATRŮ A DĚTSKÝCH SESTER



39.

dny praktické a nemocniční pediatrie

12.–13. 5. 2023
OLOMOUC

SOLEEN MEDICAL EDUCATION



MÍSTO KONÁNÍ
Clarion Congress Hotel Olomouc
Jeremenkova 36



AKREDITACE

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

CÍLOVÁ SKUPINA

- pediatrii

PREZIDENT KONFERENCE

- prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

REGISTRAČNÍ POPLATEK

- při registraci od 1. 4. 2023: **1 900 Kč**
- při registraci na místě: **2 100 Kč**
- **50% sleva** pro lékaře do 35 let

POŘADATEL A KONTAKT

- Společnost SOLEEN, s. r. o., ve spolupráci s Dětskou klinikou FN Olomouc a sdružením Šance Olomouc o.p.s.
- Mgr. Marta Boučková
770 194 701, bouckova@solen.cz

Milí příznivci dětského lékařství,

pilně pracujeme na přípravě tradičního olomouckého kongresu, který díky své kvalitě programu bude již 39. v pořadí. Můžete se těšit na novinky z oboru, přední odborníky z řad pediatrie, sdělení z praxe, diskuzi na sále a sesterský program.

Vliv médií na dětský mozek má již své výzkumy, které v Olomouci představí MUDr. Martin Jan Stránský, M.D. Dále se podíváme na retrospektivní reflexi českého zdravotnictví po pandemii covidu-19, kterou přednese epidemiolog MUDr. Petr Smejkal. Z dalších zajímavých témat vybíráme současné problémy v dětské psychiatrii anebo vyšetření dutiny břišní z pohledů různých odborností. Program budeme postupně aktualizovat na webových stránkách kongresu.

Pokud se chcete i vy podílet na dalším vývoji pediatrie u nás, rezervujte si své místo na našem největším pediatrickém setkání v Olomouci.

Těšíme se na osobní setkání s vámi.

ODBORNÉ BLOKY

- **Vyzvaná přednáška – Vliv digitálních technologií na dětský mozek**
MUDr. Martin Jan Stránský, M.D., FACP
- **O čem má smysl mluvit s rodiči našich pacientů?**
odborný garant prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.
- **Současné problémy v dětské psychiatrii**
odborný garant MUDr. Jan Uhlíř
- **Vyšetření dutiny břišní z různých pohledů**
odborný garant MUDr. Pavel Frühauf, CSc.
- **Dermatologie**
odborný garant MUDr. et MUDr. Pavel Konrád
- **Vybrané kazuistiky z praxe**
odborná garantka doc. MUDr. Kateřina Bouchalová, Ph.D.
- **Sesterská sekce**
odborná garantka Mgr. Světlana Kašubová

Registrace a další informace
na www.pedolomouc.cz



KONGRES PEDIATRŮ A DĚTSKÝCH SESTER



12.–13. 5. 2023
OLOMOUC

ODBORNÝ PROGRAM



Aktuální program sledujte na
www.pedolomouc.cz

LÉKAŘSKÁ SEKCE PÁTEK 12. KVĚTNA

8:30 Slavnostní zahájení

Vyzvaná přednáška –
Vliv digitálních technologií na dětský mozek
MUDr. Martin Jan Stránský, M.D., FACP

O čem má smysl mluvit s rodiči našich pacientů?
odborný garant prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

- Věnujeme dostatečnou pozornost dětem s RSV infekcí? – Mihál V.
- Co je nového v dětské endokrinologii – Zapletalová J.
- Reflexe českého zdravotnictví po pandemii covidu-19 – Smejkal P.

Aktuality v pediatrii

- Význam oligosacharidů mateřského mléka pro děti s ABKM – Štanclová M.
- Vliv zvýšeného příjmu omega3 mastných kyselin z mořských ryb na změny antropometrických a kognitivních ukazatelů u aktivních dospívajících chlapců – Suchánek P.
- Imunomodulace v kontextu trénované imunity – Pinček M.

Současné problémy v dětské psychiatrii

odborný garant MUDr. Jan Uhlíř

- Systém akutní péče v dětské psychiatrii – Uhlíř J.
- Fenomén sebepoškození se u adolescentů – Almásky G.
- Možnosti pediatra v léčbě duševního onemocnění – Černeková K.
- Nové služby v dětské psychiatrii – Filo M.

Dobrá rada do vaší ordinace

- Genová terapie SMA v klinické praxi – Havlín O.

SESTERSKÁ SEKCE PÁTEK 12. KVĚTNA

odborná garantka Mgr. Světlana Kašubová

Bezpečná infuzní linka

garantka Eva Hülková

- Bezpečná infuzní linka na onkologii – Petlachová M.
- Bezpečná infuzní linka ve FNOL – Douglas M.
- Bezpečná infuzní linka v péči o novorozence – Krahulíková P.

Enterální výživa

garantka Mgr. Pavla Medková

- Péče o dětské pacienty s PEG, PEG-J a řešení lokálních kožních komplikací – Ptáčková H.
- Perkutánní endoskopická gastrostomie u dětí – Karásková E.
- Ošetřovatelská péče u dětí s PEG/PEJ – Szarowská L.
- Enterální výživa u dětí – Véghová-Velgáňová M.

Varia

- Specifika imunomodulace v praxi – Kuniaková R.
- SMA v kostce – co je nutné vědět – Adamovičová M.
- Vliv zvýšeného příjmu omega3 mastných kyselin z mořských ryb na změny antropometrických a kognitivních ukazatelů u aktivních dospívajících chlapců – Suchánek P.

Komunikace

garantka Mgr. Světlana Kašubová

- Přednáška a následný workshop – Mgr. Vendula Vojáková

Vyšetření dutiny břišní z různých pohledů
odborný garant MUDr. Pavel Frühauf, CSc.

- Úvod – Frühauf P.
- Pravý dolní kvadrant – Malý T.
- Periumbilikálně – Frühauf P.
- Funkční bolesti břicha – Stárková L.

SOBOTA 13. KVĚTNA

Dermatologie

odborný garant MUDr. et MUDr. Pavel Konrád

- Popáleniny v ambulanci kožního lékaře – Hřná Š.
- Pityriasis versicolor – Velčevský P.
- Pityriasis rosea giber – Konrád P.

Multioborový blok

- Souběh rané a paliativní péče u dítěte s život limitující diagnózou – Matyášová P., Koubková L.
- bude dále aktualizováno

Vybrané kazuistiky z praxe

odborná garantka doc. MUDr. Kateřina Bouchalová, Ph.D.

- Úskalí včasné diagnostiky vrozené centrální hypotyreózy, Vojtův příběh – Vávrová H.
- Jak s antibiotiky na Helicobactera? – Geryk M.
- Vstup do vody jen na vlastní nebezpečí – Látalová V., Folténová H., Balíková M., Flögelová H., Klásková E.
- Lumbago u adolescentního pacienta – Janušková M.
- IgA vaskulitida s kloubními, gastrointestinálními a těžkými bulozními projevy – Bouchalová K.

Zajímavé kazuistiky

garantka Hana Ptáčková, MBA

- Kompresie hrudní stěny jako alternativa pronační polohy u dětských pacientů s respiračním selháním – Šeda M.
- Anestezie a analgosedace na Dětské klinice mimo operační sál – Šeda M.
- RS virózy na JIRP DK – Hanousková T.
- Diabetes mellitus 1. typu z pohledu dětské JIRP – Urbášková L.
- Retrofaryngeální absces – Hejtmanová A.
- Tumor thalamu – Bantová Z.
- Když se radost nekoná... – Příkrylová M., Prokešová V.
- Centrum provázení – Balutová D.
- První zkušenosti s Centrem provázení na DK JIRP – Marabeti A.
- Hypoglykemie... a to není všechno – Antoníčková I.

Odborný program bude průběžně aktualizován.

Doporučení ESPGHAN stran sledování celiakie u dětí

MUDr. Nabil El-Lababidi

Centrum dětské gastroenterologie, hepatologie a výživy, Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu VFN a 1. LF UK, Praha

Díky doporučeným postupům ESPGHAN (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition – Evropská společnost pro dětskou gastroenterologii, hepatologii a výživu) je stanovení diagnózy celiakie (CD) u dětských pacientů jednoznačné. Stran dalšího sledování těchto dětí panovala značná neshoda. V roce 2022 publikovala ESPGHAN oficiální stanovisko ohledně dalšího sledování dětí s CD klinicky i laboratorně. Toto stanovisko se vyjadřuje i ke kontroverzním tématům jako potenciální a refrakterní celiakie. Implementace těchto publikovaných postupů do klinické praxe by měla vést ke zlepšení péče o dětské pacienty s CD.

Klíčová slova: celiakie, bezlepková dieta, adherence, sérologie celiakie, refrakterní celiakie, potenciální celiakie.

ESPGHAN recommendations for paediatric coeliac disease follow-up

Thanks to the ESPGHAN (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) guidelines, the ideal approach to establishing the diagnosis of coeliac disease (CD) in children is clear. However, uncertainty in further follow-up of these children was present. In 2022, ESPGHAN published a position paper regarding further clinical and laboratory follow-up of children with CD. This position paper expresses its opinion regarding even controversial topics such as refractory and potential CD. Implementation of these published recommendations into clinical practice should lead to improvement in the care of paediatric CD patients.

Key words: coeliac disease, gluten-free diet, adherence, coeliac disease serology, refractory coeliac disease, potential coeliac disease.

Úvod

Celiakie (CD) je imunitně mediované systémové onemocnění vyvolané lepkem a příbuznými prolaminami u geneticky predisponovaných jedinců (1). Toto onemocnění je charakterizované přítomností různých kombinací klinických manifestací závislých na přísunu lepku, specifických protilátek detekovatelných při CD, pozitivitu HLA typizace znaků asociovaných s CD a enteropatie (1).

V roce 2012 prodělala diagnostika celiakie v Evropských podmínkách pod taktovkou ESPGHAN (European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition – Evropská společnost pro dětskou gastroenterologii, hepatologii a výživu) revoluční změnu

uvedením konceptu tzv. non-biopsy diagnostického postupu, který umožňuje, při splnění přísných podmínek, stanovení diagnózy CD bez nutnosti enterobiopské verifikace onemocnění (1). Další změna nastala v roce 2020, kdy pod vlivem nových vědeckých poznatků, došlo k revizi doporučených postupů ESPGHAN a ke zjednodušení non-biopsy diagnostických kritérií (2).

Zatímco postup ve stanovení CD je minimálně v evropských podmínkách jasný, jednoznačné doporučení stran sledování dětských pacientů po stanovení diagnózy citelně chybělo (3). Mezeru ve znalostech doplnila v roce 2022 ESPGHAN vydáním oficiálního stanoviska (3), které je shrnuto v následujícím

textu. Účelem článku není náhrada stanoviska ESPGHAN, ale představení základních bodů v přehledné podobě.

Přehled základních bodů stanoviska ESPGHAN ohledně sledování dětských pacientů s CD (3):

- Dětský pacient by měl být dispenzarizován po stanovení diagnózy CD. Účelem pravidelných kontrol je sledování zlepšování příznaků po nasazení bezlepkové diety (GFD – gluten-free diet). Při jejich přetrvávání po dostatečně dlouhé době od nasazení GFD je nutné zvážení přítomnosti skrytých zdrojů lepku ve stravě dítěte a diferenciatně diagnostická rozvaha jiné možné příčiny obtíží. Kontroly také slouží



MUDr. Nabil El-Lababidi, nabil.el-lababidi@vfn.cz
Centrum dětské gastroenterologie, hepatologie a výživy,
Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu VFN a 1. LF UK, Praha

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):95-97

Článek přijat redakcí: 26. 1. 2023

Článek přijat k publikaci: 18. 2. 2023

k odhalení možných komplikací onemocnění nebo výskytu autoimunitních chorob asociovaných s CD, k motivaci dětského pacienta a jeho rodiny a k doporučení cíleného vyhledávání CD u příbuzných prvního stupně.

- Sledování dětského pacienta by mělo být prováděno lékařem a/nebo nutričním terapeutem (NT) s dostatkem zkušeností s celiakií. Pro nedostatek kvalitních studií panují nejednoznačné názory stran izolovaného sledování pacienta NT. Jediná studie, která porovnávala stupeň adherence dětského pacienta k dietě při sledování lékařem nebo NT, neprokázala rozdíl ve výsledné adherenci k dietě (4). Náklady spojené s izolovaným sledováním NT jsou však podstatně nižší (4). Novými slibnými trendy se jeví e-learning a e-health, které v jedné studii prokázaly podobnou spokojenost pacientů a jejich zákonných zástupců a kvalitu života jako při fyzických ambulantních kontrolách a současně vedly ke snížení nákladů (5). Jiná studie prokázala lepší úroveň znalostí onemocnění pacienty po podstoupení interaktivních e-learningových kurzů (6).
- První kontrola pacienta od stanovení diagnózy by měla být za 3–6 měsíců. Časnější kontrola je doporučena při pochybnostech ohledně dodržování GFD, při těžkých poruchách růstu, přetrvávání příznaků a/nebo potřebě kontrolních odběrů dříve než po uplynutí uvedené doby. Následné kontroly by měly proběhnout po 6 měsících do dosažení normalizace hladin protilátek proti tkáňové transglutamináze (anti-tTGA) a poté každých 12–24 měsíců.
- Při ambulantních kontrolách se hodnotí:
 - přetrvávání nebo nový výskyt gastrointestinálních a extra-intestinálních příznaků onemocnění.
 - antropometrická data a dynamika růstových křivek.
 - hladina anti-tTGA IgA stejnou metodou jako při stanovení diagnózy. Normalizace anti-tTGA IgA se používá jako ukazatel slizničního hojení s vysokou pozitivní i negativní prediktivní hodnotou (7–9). K významnému poklesu anti-tTGA by mělo dojít do 3 měsíců od zahájení GFD.

Avšak v jedné studii hladiny anti-tTGA přetrvávaly nad 1× horní referenční mez laboratoře (ULN – upper laboratory norm) v 83,8% a nad 10× ULN u 26,6% dětí po uplynutí této doby (10). K normalizaci anti-tTGA a dosažení histopatologického hojení mohou být zapotřebí až dva roky (11–13). Dle některých zdrojů, zejména při totální atrofii sliznice, nemusí, i přes vysokou adherenci k GFD, dojít k normalizaci anti-tTGA ani po dvou letech od jejího zahájení (11).

- hladina anti-tTGA IgG u pacientů se selektivním deficitem IgA.
- krevní obraz a stav výživy. V době stanovení diagnózy mohou být nedostatky železa, kyseliny listové a/nebo vitamínu B₁₂. Při identifikaci insuficience některého mikronutrientu je nutné zahájení suplementace a kontrola jejich hladin do její normalizace.
- hladina vitamínu D. Některé studie prokázaly insuficienci až deficit tohoto vitamínu při CD (14, 15). Efekt GFD na jeho hladiny je nejasný. Při identifikaci nízkých hladin vitamínu D je indikována suplementace.
- transaminázy, nebo alespoň ALT. Játra jsou častým místem extra-intestinálních projevů CD a při přítomnosti elevace transamináz při stanovení diagnózy je nutné sledování jejich dynamiky (16).
- Při kontrolních vyšetřeních je ke zvážení hodnocení:
 - hormonů štítné žlázy. Riziko rozvoje autoimunitní tyreoiditidy v terénu CD je zvýšené (17), avšak stanovení hormonů této žlázy při absenci příznaků jejího onemocnění je kontroverzní (18).
 - hladin anti-HBV u dříve očkováných jedinců. Při identifikaci nedostatečných hladin protilátek je indikováno přeočkování. U pacientů s CD je prokázána nižší humorální odpověď na vakcínu podanou v průběhu prvních 6 měsíců života (50% pacientů s CD, 11% zdravých kontrol) (19–21).
- Zatímco panuje všeobecná shoda stran nutnosti sledování adherence dětského pacienta k GFD, tak dosud chybí uznávaný zlatý standard k jejímu hodnocení.

Doporučuje se anamnestické hodnocení přítomnosti příznaků a jídelníčku a/nebo vyplnění dietních dotazníků a laboratorní testy.

- U dětí s poruchou růstu v rámci CD by mělo dojít ke zlepšení růstových parametrů během 6 měsíců od zahájení GFD (22). Dítě by mělo dosáhnout svůj očekávaný růstový potenciál v průběhu 1–2 let od nasazení GFD. Nedojde-li k významnému zlepšení výšky v průběhu jednoho roku od zahájení striktní GFD s dokumentovanou výbornou adherencí, je na místě rozšíření diferenciálně diagnostické rozvahy a doplnění endokrinologického vyšetření.
- U dětí s CD se může v době stanovení diagnózy vyskytovat sekundární laktózoza intolerance v důsledku poškození střevní sliznice. Paušální nasazení bezlaktózové diety při absenci příznaků laktózové intolerance v době stanovení diagnózy se nedoporučuje. Je však nutno pamatovat, že se primární laktózová intolerance může manifestovat u pacienta se základní diagnózou CD podobně jako v populaci bez ní.
- K normalizaci anti-tTGA IgA by mělo dojít do 18–24 měsíců od zahájení přísné GFD (23). Nedojde-li k poklesu anti-tTGA IgA do 6–12 měsíců od zahájení GFD, je nutné přísné zhodnocení adherence k GFD. Důležité je hodnocení anti-tTGA IgA stejným testem od stejného výrobce.
- Nedoporučuje se standardní provádění re-biopsie tenkého střeva po stanovení diagnózy CD. Provedení kontrolní biopsie tenkého střeva lze ve velmi omezených případech, např. při pochybnostech o správnosti původní diagnózy nebo při podezření na jiné přídatné onemocnění kromě CD.
- Velice kontroverzním tématem je tzv. refrakterní CD, která je definována jako přetrvávající nebo rekurentní vilózní atrofie a/nebo malabsorpční symptomatologie i přes dodržování striktní GFD. Důkazy o existenci této formy celiakie jsou velice chabé a při podezření na ni je na místě zhodnocení ingesce lepku a event. společný výskyt jiných enteropatií, např. Crohnovy choroby, autoimunitní enteropatie, bakteriálního přerůstání, alergie na

bílkovinu kravského mléka a/nebo insuficienci slinivky břišní.

- Relativně častou problematickou situací je vyšetření dítěte na GFD, u kterého nebyla diagnóza CD stanovena řádně před jejím zahájením. V těchto případech by prvním krokem mělo být provedení HLA typizace znaků asociovaných s CD. Vzhledem k její vysoce negativní prediktivní hodnotě je při její negativitě diagnóza CD krajně nepravděpodobná (2). Při pozitivitě HLA typizace znaků asociovaných s CD je na místě re-expozice dítěte lepku, a to denním podáním 10–15 g lepku. Následně by se měla hodnotit dynamika anti-tTGA IgA po 1 měsíci a poté až 3 měsíce do celkové doby 12 měsíců. Časnější kontrola je indikována při rozvoji známek svědčících pro CD. Při přetrvávání negativitě anti-tTGA i po roce od zahájení expozice lepku se povoluje dítěti dieta bez omezení lepku s kontrolní sérologií celiakie jednou ročně nebo po dvou letech. V případě rozvoje příznaků svědčících pro CD dříve.
- U pacientů se selektivním deficitem IgA se očekává potřeba delšího časového období k normalizaci sérologie celiakie

ve třídě IgG (24). Frekvence sledování těchto dětí je stejná jako u dětí s fyziologickými hodnotami IgA. Doporučuje se kontrola širší sérologie CD (anti-tTGA, anti-endomyziální protilátky (anti-EMA) a/nebo protilátky proti deamidovanému gliadinu (anti-DGP)).

- Nadále panují nejasnosti ohledně správného přístupu k pacientům s tzv. potenciální CD. Potenciální CD je definována jako přítomnost positivity sérologie CD a HLA znaků asociovaných s CD při fyziologické architektuře duodena. U symptomatických pacientů, jejichž příznaky mohou souviset s přísnem lepku, lze zvážit nasazení GFD ke zhodnocení jejího klinického efektu. Zůstane-li pacient s potenciální celiakií na dietě s obsahem lepku, tak jsou vhodné roční kontroly ke zhodnocení dynamiky růstu a stavu výživy, vč. kostního zdraví. Re-biopsie by se měla provést při rozvoji známek svědčících pro CD a/nebo signifikantní elevaci positivity sérologie CD.
- Při edukaci dětského pacienta a jeho zákonného zástupce stran stanovení diagnózy CD je zapotřebí informovat o stanovení této diagnózy způsobem, který

neponechává prostor pro pochybnosti o správnosti této diagnózy. Současně je nutné zdůrazňovat i při opakovaných návštěvách, že CD je celoživotním onemocněním a že jedinou známou léčbou je přísná GFD.

Závěr a shrnutí do praxe

Zatímco přístup k diagnostice CD je v evropských podmínkách dlouhodobě známý, dosud panovaly nejasnosti ohledně ideálního přístupu ke sledování dětí s tímto onemocněním po stanovení diagnózy. Díky recentně publikovanému stanovisku ESPGHAN je přístup ke sledování přehlednější. Pravidelné kontroly dětí s tímto onemocněním jsou důležité i po stanovení diagnózy ke zhodnocení adherence k dietě, vymizení příznaků onemocnění a růstových a laboratorních parametrů a k aktivnímu vyhledávání nejčastěji asociovaných onemocnění. Sledování těchto dětí by mělo probíhat dostatečně zkušeným gastroenterologem v oblasti celiakie. Úloha sledování NT se jeví jako slibná.

Tato článek vznikl za podpory grantu Ministerstva zdravotnictví ČR RVO VFN 64165/2012.

LITERATURA

1. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Diagnosis of Coeliac Disease. *J Pediatr Gastroenterol Hepatol.* 2012;54:136-160.
2. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó I, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for Diagnosing Coeliac Disease 2020. *J Pediatr Gastroenterol Hepatol.* 2020;70(1):141-156.
3. Mearin ML, Agardh D, Antunes H, et al. ESPGHAN position paper on management and follow-up of children and adolescents with coeliac disease. *J Pediatr Gastroenterol Hepatol.* 2022;75(3):369-386.
4. Johansson K, Malmberg Hard af Segerstad E, Martensson H, et al. Dietitian visits were a safe and cost-effective form of follow-up care for children with coeliac disease. *Acta Paediatr.* 2019;108:676-680.
5. Vriezinga S, Borghorst A, van den Akker-van Marle E, et al. E-Healthcare for celiac disease - A multicenter randomized controlled trial. *J Pediatr.* 2018;195:154-160.e7.
6. Connan V, Marcon MA, Mahmud FH, et al. Online education for gluten-free diet teaching: Development and usability testing of an e-learning module for children with concurrent celiac disease and type 1 diabetes. *Pediatr Diabetes.* 2019;20:293-303.
7. Silvester JA, Kurada S, Szwajcer A, et al. Tests for serum transglutaminase and endomyxial antibodies do not detect most patients with celiac disease and persistent vilous atrophy on gluten-free diets: a meta-analysis. *Gastroenterology.* 2017;153:689-107.e1.
8. Husby S, Bai JC. Follow up of coeliac disease. *Gastroenterol Clin N Am.* 2019;48:127-136.
9. Husby S, Murray JA, Katzka DA. AGA Clinical practice update on the diagnosis and monitoring of celiac disease: changing utility of serology and histologic measures: expert review. *Gastroenterology.* 2019;156:885-889.
10. Petroff D, Wolf J, Richter T, et al. Antibody concentrations decrease 14-fold in children with celiac disease on a gluten-free diet but remain high at 3 months. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2018;16:1442-1449.e5.
11. Gidrewicz D, Trevenen CL, Lyon M, et al. Normalization time of celiac serology in children on a gluten-free diet. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017;64:362-367.
12. Sansotta N, Alessio MG, Norsa L, et al. Trend of antitissue transglutaminase antibody normalization in children with celiac disease started on Gluten-Free Diet: a comparative study between chemiluminescence and ELIS serum assay. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2020;70:37-41.
13. Blansky B, Hintze Z, Alhassan E. Lack of follow-up of pediatric patients with celiac disease. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2019;17:2603-2604.
14. Zingone F, Ciacci C. The value and significance of 25(OH) and 1,25(OH) vitamin D serum levels in adult coeliac patients: A review of the literature. *Dig Liver Dis.* 2018;50:757-760.
15. Lionetti E, Galeazzi T, Dominijanni V, et al. Lower level of plasma 25-hydroxyvitamin D in children at diagnosis of celiac disease compared with healthy subjects: a case-control study. *J Pediatr.* 2021;228:132-137.e1.
16. Snyder J, Butzner D, DeFelicis AJ, et al. Evidence-informed expert recommendations for the management of celiac disease in children. *Pediatrics.* 2016;138:e20153147.
17. Assa A, Frenkel-Nir Y, Tzur D, et al. Large population study shows that adolescents with celiac disease have an increased risk of multiple autoimmune and non-autoimmune comorbidities. *Acta Paediatr.* 2017;106:967-972.
18. Wessels M, van Veen II, Vriezinga SL, et al. Complementary serologic investigations in children with celiac disease is unnecessary during follow-up. *J Pediatr.* 2016;169:55-60.
19. Rouseff T, Claeys T, Vande Vijver E, et al. Hepatitis B virus vaccination and revaccination response in children diagnosed with coeliac disease: a multicentre prospective study. *Acta Gastroenterol Belg.* 2019;82:27-30.
20. Urganci N, Kalyoncu D. Response to hepatitis A and B vaccination in pediatric patients with celiac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;56:408-411.
21. Anania C, Olivero F, Spagnolo A, et al. Immune response to vaccines in children with celiac disease. *World J Gastroenterol.* 2017;23:3205-3213.
22. Zung A, Kori M. Lack of association between seroconversion and catch-up growth in children with celiac disease. *J Pediatr Endocrinol Met.* 2012;25:131-137.
23. Hogen Esch CE, Wolters VM, Gerritsen SA, et al. Specific celiac disease antibodies in children on a gluten-free diet. *Pediatrics.* 2011;128:547-552.
24. López RV, Cid CM, García GR, et al. Influence of the 2012 European guidelines in diagnosis and follow-up of coeliac children with selective IgA deficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2020;71:59-63.

Romské obyvatelstvo a vybrané aspekty stomatologické péče ve vyloučených lokalitách

prof. MUDr. Tatjana Dostálová, DrSc.¹, MBA, RNDr. Hana Eliášová, Ph.D.¹, MDDr. Eliška Šedivá¹,
doc. MUDr. Vlasta Merglová, CSc.², prof. MUDr. Milan Macek, DrSc., MHA³

¹Stomatologická klinika dětí a dospělých, 2. LF UK a FN Motol, Praha

²Stomatologická klinika LF UK Praha, FN v Plzni

³Ústav biologie a lékařské genetiky, 2. LF UK a FN Motol, Praha

Je známo, že romská populace má problémy s přístupem k efektivní léčbě a mnohokrát se setkává s diskriminací kvůli strukturálním bariérám v přístupu ke zdravotnickým službám, a proto mohou těmto službám i nedůvěřovat. Cílem naší studie bylo vyhodnotit systémy, u kterých je největší pravděpodobnost, že zapojení romské komunity bude účinné při posilování důvěry ve zdravotnické služby, a to zejména ve stomatologii. Vzhledem k tomu, že stav chrupu ovlivňuje kvalitu života, není možné péči o chrup zanedbávat. Sociální a zdravotní péče jakožto základní pilíře prevence (tj. dentální hygiena, dieta, aplikace fluoridových přípravků, případně remineralizace skloviny) by měla vytvářet specializované týmy zahrnující zubní lékaře, praktické lékaře pro děti a dorost/dospělé a v neposlední řadě i rodiče pacientů. Na konkrétních příkladech ukazujeme, jak lze jasnou a jednoduchou edukací tuto situaci zlepšit. Hlavními výstupy naší studie jsou doporučení pro praxi, která mohou být základem budoucích strategií dentální terapie.

Klíčová slova: romská populace, sociální a zdravotní péče, zubní hygiena, dieta, aplikace fluoru, remineralizace skloviny, vyloučené lokality.

Roma population and selected aspects of health care

Generally, the Roma population has problems with treatment options and often experiences discrimination due to structural barriers when accessing health services and for that reason may mistrust those services. The aim of our study is to evaluate the most efficient systems for the engagement of the Roma community aimed at enhancing trust in health services, mainly in the field of dentistry. Since the overall state of dentition significantly affects the quality of life, it is not possible to neglect dental care in excluded localities. A combined social and healthcare approach that represents the basic pillars of prevention (comprising dental hygiene, diet, application of fluoride preparations, and possibly remineralization of the enamel) should create specialized teams including dentists, general practitioners for children and adults, including parents of patients. As we show in specific examples, clear and simple education could markedly improve this situation. The main outputs of our study are recommendations for practice which form the basis for future dental therapy approaches in excluded localities in Czechia.

Key words: roma, social and health care, dental hygiene, diet, fluoride application, enamel remineralization, excluded localities.

Úvod

Evropští Romové pochází z Indie z indické kasty dalitů, kteří představují nejnižší stupeň stavovsko-kastovní hierarchie v Indii. Z indického subkontinentu odešli před cca 1 500 lety, ale jejich migrace do Evropy je popsána až od 3.–10. století (1). Putovali nejprve do

Byzantské říše, v 11. století přešli do oblasti současného Íránu, odtud na Kavkaz a poté do dnešního Rumunska. Ve 12. století se rozptýlili po celé Evropě. Název „cikán“ má původ v řeckém slově „Atsinganoi“, kterým toto etnikum nazývali v Byzantské říši. Vychází z legendy o pouti v Egyptě, kterou naplnili

ve formě pokání za to, že jednou opustili křesťanství. Výsledky genetické studie ukazují na společný původ evropských Romů z jediné zakladatelské populace. Vysoká míra homozygotity v romské populaci svědčí o její dlouhodobé genetické izolaci a vysoké míře příbuzenských sňatků (2).

prof. MUDr. Tatjana Dostálová, DrSc.
Stomatologická klinika dětí a dospělých, 2. LF UK a FN Motol, Praha
Tatjana.Dostalova@fnmotol.cz

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):98-101
Článek přijat redakcí: 26. 1. 2023
Článek přijat k publikaci: 1. 2. 2023

Romové jsou v Evropské unii (EU) nejpočetnější menšinou, která se pohybuje mezi 10–12 miliony obyvatel (3, 4). Např. v Bulharsku tvoří 10 % obyvatel, na Slovensku 9 % a v Rumunsku 8 %. Ve Španělsku žije 970 000 obyvatel této národnosti (2, 3). Obecně lze uvést, že romská komunita přesto, že je největší v EU, se nachází ve stavu sociálně-ekonomického znevýhodnění, které se promítá i do horšího zdravotního stavu spojeného s vyšší dětskou úmrtností (4). Délka života je cca 7–10 let pod průměrem většinové populace. Proto se objevil v posledních letech nárůst počtu studií, které navrhují intervence v rámci celkového sociálního kontextu, mezi které patří začlenění zástupců menšinových komunit do této oblasti (5) nebo zlepšení kompetencí zdravotníků (6) s pozitivním výsledkem na některé zdravotní ukazatele romské populace.

V dubnu roku 2021 byla v České republice vytvořena vládní strategie rovnosti a participace ROMŮ (Strategie romské integrace) pro rok 2021–2030, kde z hlediska zdravotního má zásadní význam bod 9 – Zdraví, který řeší obecně nedostupnost zdravotní péče především v pohraničí a tzv. vyloučených lokalitách, kde je nejen nedostatek lékařů, ale také neupravuje čekací doby na vyšetření a ošetření těchto pacientů (7).

Evropská komise doporučuje, aby se členské státy zaměřily právě na ohrožené skupiny žijící v odlehlejších nebo vyloučených lokalitách, a podporovaly tak jejich přístup ke kvalitní zdravotní péči (7). Ve všeobecné lékařské péči se jedná především o předporodní a poporodní péči, dále u dětí se klade důraz na primární péči a prevenci (Evropská komise, 2021). Důležitá je také péče o starší a zdravotně postižené Romy. Evropská komise proto doporučuje zajistit dostupnost zdravotních služeb specificky pro sociálně vyloučené obyvatele, včetně romské populace. Celou situaci v EU však zhoršují migrující skupiny Romů např. ve Velké Británii, Skotsku, Walesu a Irsku, kde je pak obtížné pro ně vytvořit stabilní síť lékařské péče (8).

Specifika a postavení stomatologické péče u dětských a adolescentních pacientů v ČR a EU

Základem úspěšné dětské stomatologické péče je ústní hygiena, která spočívá v me-

Obr. 1. Dentální hygiena v dětském věku (letáčky)



Dentální hygiena v dětském věku

Prevence vzniku zubního kazu: hygiena dutiny ústní, používání fluoridové pasty, omezení konzumace cukrů v potravě

- ❖ **Kojenecký věk (0-1 rok):** gumový prstový kartáček, dětský kartáček 0-3 roky, zubní pasta s obsahem 1000 ppm fluoridů- množství pasty je jako zrno rýže. Zuby čistí rodiče krouživými pohyby se zubní pastou 2x denně.
- ❖ **Batoletičí věk (1-3 roky):** dětský zubní kartáček + pasta s obsahem 1000 ppm fluoridů, množství pasty jako zrno hrášku. Zuby čistí rodiče drobnými krouživými pohyby po všech zubních ploškách 2 x denně.
- ❖ **Předškolní věk (3-6 let):** měkký zubní kartáček pro děti ve věku 3-6 let, zubní pasta s obsahem 1000 ppm fluoridů. Dítě zkouší čistit samo-krouživý pohyb kartáčku po zubech, poté kontrola a dočištění rodičem.
- ❖ **Školní věk (6-18 let):** zubní kartáček přiměřený k věku, od 12 let kartáček pro dospělé – dítě čistí samo-krouživě, vibrační a stírací pohyby kartáčkem. Rodiče korigují na stírací pohyby (Stillmanova technika) nebo vibrační pohyby (Bassova technika) do 12 let věku, pak už by si dítě mělo umět vyčistit zuby samo. Hygienické pomůcky rozšiřujeme o jednosvazkový kartáček + mezizubní kartáček ev. mezizubní nit.

Supported by Iceland, Liechtenstein and Norway through the EEA Grants
Podporováno Islandem, Lichtenštejnem a Norskem prostřednictvím Fondů EHP
reg.č.: ZD-ZDOVA2-001





chanickém odstraňování zubního povlaku s frekvencí optimálně dvakrát denně s pomocí a pravidelným dohledem dospělého. Aplikace fluoridů v podobě fluoridových zubních past nebo remineralizačních prostředků, případně u starších dětí ústních vod potencuje účinek pečlivého čištění zubů. Čištění mezizubních prostor zubní nití nebo mezizubním kartáčkem má prokazatelný preventivní účinek na výskyt kazivých lézí na aproximálních ploškách zubů u dětí (9).

První vyšetření stavu chrupu u romské populace bylo na území Československa provedeno v roce 1958, kdy bylo vyšetřeno 2 600 dětí ve spíško-novoměstském okrese ve věku 2–6 let a současně bylo zkontrolováno 150 romských dětí ze stejné lokality (10). Byl sledován výskyt zubního kazu, výplní a extrakcí zubů na počet vyšetřených osob a index kazivosti. Výsledky této studie v této době ukázaly jednoznačně na menší kazivost zubů u romských dětí, kterou autoři vysvětlovali po kontrole životosprávy následujícími fakty, které patří i dnes do základních preventivních postupů z hlediska vzniku zubního kazu tedy: tehdy romské děti v této době jedly velmi málo rafinovaných cukrů, matky dodržovaly laktaci do jednoho roku bez přechodu na umělou výživu s příměsí cukru. Ukázalo se, že i poměr přísunu Ca-P je lepší a děti se více pohybovaly na slunci, které cestou přirozenou

zabezpečuje vitamin D. Závěrem lze říci, že i potrava této komunity byla tužší konzistence, což podporovalo samočištění chrupu dětí.

Další studie zabývající se touto problematikou vznikla v roce 2016 jako diplomová práce (11) – Bc. Pavly Karáskové a její vedoucí práce doc. PhDr. Aleny Kajanové, Ph.D., z Jihočeské univerzity v Českých Budějovicích, Zdravotně sociální fakulty a Ústavu sociálních a speciálně pedagogických věd (USV). Autorky vytvořily dotazníkové šetření pro stomatology a Romy a shrnuly tak problematiku zubního ošetření této skupiny obyvatel především v oblasti sociální. Vycházejí ze zprávy Nesvadbové a kol. (12) o stavu chrupu romské populace v roce 2009. Tato studie romské populace a zubních lékařů ukazuje, že důvodem návštěvy u stomatology bývá spíše akutní problém než preventivní prohlídka. U souboru 544 osob bylo 68 % u stomatology před rokem a více, v 9 % nebyly u zubního lékaře nikdy a 23 % ho navštívilo v rozmezí tří a jedenácti měsíců. V tomto ohledu 133 respondentů muselo ošetření několikrát opakovat vzhledem k nesanovanému chrupu.

Dotazníkové šetření Bc. Karáskové v roce 2016 u 237 účastníků opět potvrdilo, že pouze 35 % je registrováno u zubního lékaře, zbytek má z ošetření obavy (23 %), nemá akutní obtíže nebo nemá zájem o sanaci (44 %), 20 % pacientů k lékaři nechodí, i když mají problémy.

Tab. 1. Struktura dle věku

Věk	Počet dětí		
	muž	žena	celá skupina
1–6	5	1	6
7–12	13	14	27
13–18	7	5	12
Celkem	25	20	45
Věk – průměr	9,56	10,70	10,07
Věk – SD	3,32	3,60	3,45

Přibližně 86 % Romů dochází výhradně na zubní pohotovost. Snaha registrovat Romy souvisí s jejich nedostatečnou ochotou chodit na preventivní kontroly a dodržovat správnou hygienu chrupu, která je např. u romských dětí až v 54 % nedostatečná (11). Studie rovněž potvrdila, že pomoc sociálního pracovníka má přímý vliv na ochotu pacientů nejen ke stomatologovi docházet, ale i zlepšit jejich dentální hygienu (11).

Výsledky studie potvrzuje i souborná studie obou autorek (13). Obecně lze říci, že romská komunika vyžaduje horší zdravotní stav a je pouze minimálně registrována u lékařů. Současně je pak zásadním problémem nedostatečná prevence a péče o chrup. Problémy s chrupem začínají u sociálně slabých romských dětí již v dětství a navíc pokračují díky špatné komunikaci mezi romským pacientem a zubním lékařem.

Vlastní pozorování

K tomu, abychom mohli posoudit obecně neošetřitelné pacienty a porovnat je s romskou minoritou, jsme využili děti přicházející k ošetření na Stomatologickou kliniku dětí a dospělých 2. lékařské fakulty a FN Motol (Stomatologické klinice). Výsledky obsahovala studie (14), která hodnotila prevenci a diagnostiku zubního kazu u pacientů, kteří byli ošetřeni z důvodů nespoupráce buď ambulantně, nebo v celkové anestezii. Studie posuzovala 595 nespoupracujících dětí a adolescentů. Sledovala četnost nespoupracujících pětiletých dětí ošetřených ambulantně nebo v celkové anestezii (14) a ukázala, že nutnost použít při ošetření speciální techniky je výrazně vyšší u nespoupracujících dětí (86 %) v porovnání s dětmi zdravými. Děti se závažnými onemocněními tvořily pouze 13 %.

Při druhé pětileté studii u 1 318 dětí s 13 diagnózami dětí anxiózní tvořily skupinu 535 pacientů tedy 40,6 % souboru (14). Při srovnání

Tab. 2. Přehled kpe (dočasný chrup – kaz, plomba, extrakce) a KPE (stálý chrup – kaz, plomba, extrakce)

	muž	žena	celkem
průměr z kpe	10,04	7,83	9,10
průměr z KPE	3,75	5,90	4,94
směrodatná odchylka z kpe	4,12	4,90	4,55
směrodatná odchylka z KPE	2,96	5,63	4,65
	muž	žena	celkem
1–6			
průměr z kpe	10,20	10,00	10,17
průměr z KPE	×	×	×
směrodatná odchylka z kpe	4,60	3,64	4,12
směrodatná odchylka z KPE	×	×	×
7–12			
průměr z kpe	11,23	9,07	10,11
průměr z KPE	2,33	3,40	3,00
směrodatná odchylka z kpe	4,30	4,43	4,42
směrodatná odchylka z KPE	1,15	1,67	1,51
13–18			
průměr z kpe	7,33	1,33	5,33
průměr z KPE	4,60	8,40	6,50
směrodatná odchylka z kpe	2,07	0,58	3,43
směrodatná odchylka z KPE	3,51	7,27	5,74

se hodnoty kpe v 8 mezinárodních studiích pohybovaly od 0,8 do 3 (14), zatímco nespoupracující české děti měly kpe od 9,37 do 10,75, tedy měly vysokou kazivost chrupu.

V roce 2021–2022 bylo na Stomatologické klinice ošetřeno 45 romských dětí a adolescentů (25 mužů a 20 žen) (Tab. 1) a také zde dosahovalo kpe (kaz, plomba, extrakce u dočasného chrupu) i KPE (kaz, plomba, extrakce u stálého chrupu) vysokých hodnot (Tab. 2). Při rozdělení dětí podle diagnóz (Tab. 3) však byly ošetřeny pouze čtyři anxiózní děti (8,9 %) ze souboru 45 hendikepovaných pacientů nebo pacientů se se zvláštními potřebami.

Diskuze a závěry pro praxi

Romská komunita svojí četností je největší v EU. Z genetického hlediska je relativně homogenní a tvoří většinou uzavřené společenství, které se často dostává do stavu sociálně-ekonomického znevýhodnění ve vyloučených lokalitách. S tím souvisí sociální omezení, a to i v oblasti zdravotní péče. Původní jednoduchý způsob života vedl k lepšímu zdravotnímu stavu, a to i stavu chrupu. Postupné zvyšování životní úrovně a přechod na nezdravou stravu s sebou přinesly problémy v oblasti sociální i zdravotní. Příjem potravy se zvýšeným obsahem sacharidů, nedostatečná edukace v oblasti prevence jak výživové, tak i nedostatečná přítomnost preventivních prohlídek postupně vedla ke zvý-

Tab. 3. Přehled indikací ke stomatologické péči

Indikace	2022	
	počet	%
alergologická	5	11,1
anxieta	4	8,9
genetická	9	20,0
hematologická	1	2,2
kardiologická	2	4,4
nefrologická	3	6,7
neurologická	16	35,6
onkologická	1	2,2
ortopedická	1	2,2
psychiatrická	2	4,4
jiná	1	2,2
Celkem	45	

šení kazivosti chrupu. Jak jsme prokázali, tento stav se může zhoršovat u dětí a adolescentů s přidruženými onemocněními. Protože stav chrupu ovlivňuje kvalitu života, neměla by být péče o chrup opomíjena. Sociální i zdravotní péče jako základní pilíře prevence (zubní hygiena, dieta, aplikace fluoridových preparátů, případně remineralizace povrchu skloviny) by měly vytvořit specializované týmy zahrnující stomatology, všeobecné lékaře a rodiče pacientů. Jasná a jednoduchá osvěta může zlepšit tuto situaci (Obr. 2).

Supported by Iceland, Liechtenstein and Norway through the EEA Grants Podpořeno Islandem, Lichtenštejnskem a Norskem prostřednictvím Fondů EHP reg.č.: ZD-ZDOVA2-001.

LITERATURA

1. The gypsies. In: Fernández-Armesto F. Guide to the peoples of Europe. London: Times Books; 1994.
2. Duda P. Genomická studie poodhaluje původ a demografickou historii evropských Romů. Vesmír. 2013;92(4):193 na základě Curr Biol. 2012;22:2342-2349.
3. Hajioff S, McKee M. The health of the Roma people: a review of the published literature. J Epidemiol Community Health. 2000;54(11):864-869. doi: 10.1136/jech.54.11.864. PMID: 11027202; PMCID: PMC1731574.
4. Ramos-Morcillo AJ, Leal-Costa C, Hueso-Montoro C, et al. Concept of Health and Sickness of the Spanish Gypsy Population: A Qualitative Approach. Int J Environ Res Public Health. 2019;16(22):4492. doi: 10.3390/ijerph16224492. PMID: 31739620; PMCID: PMC6888496.
5. Anderson LM, Adeney KL, Shinn, C, Safranek S, et al. Community coalition-driven interventions to reduce health disparities among racial and ethnic minority populations. Cochrane Database Syst. Rev. 2015;6:CD009905.
6. Horvat L, Horey D, Romios P, Kis-Rigo J. Cultural competence education for health professionals. Cochrane database Syst. Rev. 2014;5:CD009405.
7. Strategie rovnosti, začlenění a participace Romů (Strategie romské integrace) 2021–2030. 10. května 2021 vláda ČR schválila strategii rovnosti, začlenění a participace Romů 2021–2030.
8. Papadopoulos I, Lay M. The health promotion needs and preferences of Gypsy Travellers in Wales. Diversity in Health and Social Care. 2007;4:167-176.
9. Broukal Z, Dušková J, Merglová V, et al. Strategie prevence zubního kazu založené na důkazech. Část 3. Ústní hygiena v prevenci zubního kazu. Čes. Stomat. 2017;117(2):35-42.
10. Rakosi T, Kozák F. Stav chrupu 2–6 ročních cigánských dětí. I. Kazivost dočasných zubov. Praktické zubní lékařství. 1958;6(1):22-25.

Obr. 2. Kdy navštívit zubního lékaře (letáček)

Kdy navštívit s dítětem zubního lékaře?



ZUBNÍ PRŮKAZ DÍTĚTE

Jméno a příjmení: _____
Bydliště: _____
Datum narození: _____ Pohlaví: _____

- 1. Preventivní stomatologické prohlídky**
 - poprvé byste měli se svým dítětem navštívit zubního lékaře mezi 6. a 12. měsícem života
 - dále pravidelně dvakrát ročně až do 18 let věku
- 2. Úraz zubů či obličej**



- 3. Kazy a jejich ošetření**
 - možnost ošetření zubních kazů u Vašeho dítěte při nespolupráci v analgosedaci nebo celkové anestezii




- 4. Vývojové odchylky zubů a chrupu**



Supported by Iceland, Liechtenstein and Norway through the EEA Grants
Podpořeno Islandem, Lichtenštejnem a Norskem prostřednictvím Fondů EHP
reg.č.: ZD-ZDOVA2-001



1958;6(1):22-25.

11. Karásková P. Informovanost romského obyvatelstva v oblasti stomatologické péče. Diplomová práce, Zdravotně sociální fakulta. České Budějovice: Jihočeská univerzita; 2016.

12. Nesvadbová, L, Šandera J, Haberlová V. Romská populace a zdraví: Česká republika – Národní zpráva; 2009.

13. Karásková P, Kajanová A. Romské obyvatelstvo a vybrané aspekty stomatologické péče. Česká stomatologie. 2017;117(1):8-12.

14. Bučková M, Dostálová T, Kašparová M, et al. Prevence a diagnostika zubního kazu v ordinaci praktického lékaře pro děti a dorost – stav chrupu pacientů ošetřených v celkové anestezii. Pediatr. praxi. 2016;17(2):65-69.

Chcete číst aktuální články on-line?

Řešením je ELEKTRONICKÉ PŘEDPLATNÉ



- **PEDIATRII PRO PRAXI ČTĚTE IHNEDE** v podobě listovačky či ve formátu PDF
- **bez přihlášení/předplatného** jsou články přístupné až **po 1 roce**
- **6 čísel/rok – 900 Kč** (vč. tematických příloh)

Objednávejte
v našem e-shopu →



www.solen.cz

Sexuálne rizikové správanie – deti a mládež ako obeť a aktéri

prof. PhDr. Ingrid Emmerová, PhD.

Pedagogická fakulta KU, Katedra pedagogiky a psychológie, Ružomberok

Príspevok sa zaoberá problematikou sexuálne rizikového správania detí a mládeže. Môžu byť obeť, ale aj sa dopúšťať sexuálne rizikového správania (rôznej závažnosti a nebezpečnosti). Súčasná situácia nás presvedča o potrebe účinnej prevencie na základných a stredných školách. Autorka venuje osobitnú pozornosť možnostiam pediatriov v tejto oblasti.

Kľúčové slová: sexuálne rizikové správanie, sexuálne zneužívanie, prostitúcia, sextorion, sexting, prevencia.

Sexual risky behaviour – children and youth as victims and participants

The article deals with the problem of sexual risky behaviour of children and youth. They can be victims, but they can also engage in sexual risky behaviour (of varying severity and dangerousness). The current situation convinces us of the need for effective prevention in primary and secondary schools. The author pays special attention to the possibilities of paediatricians in this area.

Key words: sexual risky behaviour, sexual abuse, prostitution, sextortion, sexting, prevention.

Rizikové či problémové správanie detí a mládeže je rôznorodé a neustále sa mení. Dieťa, pubescent či adolescent môže byť aktívnym konateľom nevhodného správania, ale aj jeho obeťou. Aj v súvislosti so sexuálne rizikovým správaním môžu byť deti a mládež aktérmi, agresormi či iniciátormi problémového správania rôznej závažnosti (ohrozujúci svoju bezpečnosť alebo bezpečnosť inej osoby), ako aj obeťou negatívnych javov rôznej nebezpečnosti.

Sexuálne správanie je vo všetkých kultúrach podriaďované všeobecne uznávaným mravným a právnym normám. Vo vzťahu k definovaniu normality sexuálneho správania nachádzame rozpory a nejasnosti v rozdielnosti posudzovania sexuálnych prejavov z aspektov kultúrne špecifických, možno uplatniť rôzne kritériá, napr. axiologické, sociálne, štatistické, právne, kultúrne a iné. Miovský (1) za sexuálne rizikové správanie považuje súbor behaviorálnych prejavov sprevádzajúcich sexuálne

aktivity a vykazujúce preukázateľný nárast zdravotných, sociálnych a ďalších typov rizík, ako aj fenomény kombinujúce viac typov rizikových prejavov. Polínek (2) charakterizuje sexuálne rizikové správanie ako kombináciu sexuálneho správania a prejavov, ktoré môžu viesť k zdravotným, sociálnym a psychickým rizikám, príp. sa sexuálne správanie kombinuje s ďalším rizikovým správaním (napr. s užívaním drog).

Počiatok dospievania je podľa Spilkovej (3) u dievčat medzi 9.–13. rokom, u chlapcov medzi 9.–14. rokom. Sexualita je širší pojem ako pohlavný styk. K rizikovému sexuálnemu správaniu žiakov možno zaradiť: predčasný sexuálny život, nezrelosť jedného či oboch partnerov, promiskuitu, nadväzovanie sexuálnych kontaktov s neznámymi osobami, prostitúciu, zverejňovanie intímnych fotografií alebo videí na webe a i. Pri kombinovaní s ďalším druhom rizikového správania je to najmä s užívaním alkoholu a ďalších drog.

Podľa Kubicovej (4) sú v súvislosti s pohlavne prenosnými chorobami rizikovou skupinou dospievajúci, ktorí predčasne začínajú so sexuálnym životom, experimentujú a nechránia svoje zdravie.

Vážnym problémom, kedy je dieťa obeťou je **sexuálne zneužitie** (napr. jednorazový akt znásilnenia) a **sexuálne zneužívanie** (dlhodobé, trvajúce aj niekoľko rokov) veľmi silne zasiahne každú obeť. Sexuálne zneužitie zahŕňa širokú škálu sexuálneho správania, môže ísť o bezkontaktné i kontaktné aktivity, ako aj použitie násillia. Obeťou sexuálneho násillia či sexuálneho zneužívania sú neraz deti a mládež. Ide o každé neprimerané vystavenie dieťaťa sexuálnemu správaniu, ktoré vedie k uspokojovaniu potrieb agresora.

Z viktimologického hľadiska považujeme deti a mládež za obzvlášť zraniteľnú skupinu osôb. Často sa táto trestná činnosť deje priamo v rodinnom prostredí alebo rodina zlyhala, keď si neplnila svoju ochrannú funkciu.



prof. PhDr. Ingrid Emmerová, PhD.
Pedagogická fakulta KU, Katedra pedagogiky a psychológie, Ružomberok
ingrid.emmerova@ku.sk

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):102-104

Článok prijat redakci: 16. 1. 2023

Článok prijat k publikaci: 23. 1. 2023

Samozrejme môže ísť aj o činy, ktorým rodina nemohla zabrániť. Páchateľmi sú neraz osoby z blízkeho okolia dieťaťa – člen rodiny, sused, tréner, učiteľ, vychovávateľ a pod. Ďalšou zarážajúcou skutočnosťou je, že rodičia, ktorí by sa mali starať o bezpečie svojho dieťa, sa tiež stávajú páchatelmi takto zameraných trestných činov (sexuálne zneužívanie, obchodovanie s ľuďmi a pod.).

Sexuálne zneužívanie spôsobuje dieťaťu celoživotnú traumu, ide o akt násilia. Zneužívané dieťa stráca dôveru v dospelé osoby a sebaúctu, máva psychosomatické ťažkosti. Sexuálne zneužitie a sexuálne zneužívanie predstavujú závažné zásahy do života každej obeť s okamžitými a aj neskoršími následkami. Sexuálne zneužívané dieťa dlho nerozumie tomu, čo sa s ním deje, nechápe, že takéto správanie dospelého je neprípustné. V pozadí sebapoškodzovania, samovražedných pokusov i dokonaných samovrážd, porúch príjmu potravy neraz stojí sexuálne zneužívanie. Čihák (5) poukazuje na závažnú skutočnosť: zvyčajne sa uvádza, že až 50 % obvinení je falošných, ale v skutočnosti je falošných len 5–10 %, v ostatných prípadoch došlo k nesprávnemu odvolaniu obvinenia.

Tieto alarmujúce údaje potvrdzujú aj štatistické výkazy Ministerstva práce, sociálnych vecí a rodiny SR (6). Pracovníci každoročne riešia desiatky prípadov dôvodného podozrenia zo sexuálneho zneužívania či zneužívania na komerčné účely (ide najmä o prostitúciu a pornografiu). Aj keď výskyt narastá s vekom obeť, vyskytujú sa ziaľ aj prípady vo veku obeť do 6 rokov. Pri zneužívaní na komerčné účely sú počty riešených prípadov nižšie, ojedinele sa vyskytujú aj vo vekovej kategórii do 6 rokov.

Musíme tiež upozorniť, že deti a mládež sa stávajú tak **obeťou mravnostnej trestnej činnosti**, pri ktorej výrazne dominuje sexuálne zneužívanie, ďalej sa vyskytujú prípady znásilnenia, sexuálneho násilia i obchodovanie s ľuďmi, ako aj **páchateľmi mravnostných trestných činov**. Na základe štatistických údajov (7) možno konštatovať, že aj maloleté osoby (čiže do 14 rokov), ako aj osoby mladistvé páchajú mravnostnú trestnú činnosť: napr. v roku 2020 v SR evidujeme 56 maloletých a 274 mladistvých, v roku 2021 až 67 maloletých a 271 mladistvých, v roku 2022 to bolo 66 maloletých a až 283 mladistvých

osôb. Treba spomenúť aj skutočnosť, že často sú páchatelmi trestných činov znásilnenia či sexuálneho násilia voči deťom a mládeži práve deti a mládež, čiže rovesníci, prípadne vekovo blízke osoby. Ako uvádza Heretik (8), pri pohlavnom zneužití obeť pubertálneho veku sú páchatelmi často osoby málo staršie a už trestne zodpovedné.

Vážnym problémom je detská **prostitúcia** a **pornografia**. Ide o vysoko latentnú trestnú činnosť so značným podielom organizovanosti a utajenia. Pod detskou pornografiou rozumieme všetky audio alebo vizuálne materiály, ktoré zobrazujú deti v sexuálnom kontexte. Zahrňuje tiež výrobu, distribúciu a iné použitie takéhoto materiálu. K rozširovaniu prostitúcie prispieva aj internet, ktorý slúži ako ponukový katalóg spôsobu, formy a rozsahu prostitúcie. Na internete môžeme nájsť množstvo odkazov na erotické stránky vzťahujúce sa na ponúkanie prostitúcie. U adolescentov okrem prostitúcie z donútenia existujú aj iné motívy. Úzky vzťah je medzi prostitúciou a drogami, čiže prostituovanie drogovu závislých. Ďalej je to privyrábanie si prostitúciou na získanie luxusných vecí, zaujímavých kontaktov (napr. do zahraničia) a pod. Množstvo prostituujúcich bolo ako dieťa sexuálne zneužitých.

Internet je reálnou súčasťou života detí a mládeže, anonymita internetu predstavuje pre nich priestor na flirtovanie, nadviazovanie kontaktov, experimentovanie, získavanie informácií o sexualite. V prostredí internetu sa môžu dostať k materiálu neprimeranému ich veku, prekračovať hranice vhodného správania a tiež sa stať obeťou sexuálneho obťažovania. Podľa Gajdošovej (9) sú najzraniteľnejšie deti vo veku 9 až 11 rokov. Sú už každodennými užívateľmi mobilu aj internetu, nemajú dostatok životných skúseností, ani dostatočne rozvinuté sociálne zručnosti, sú najviac reálne i virtuálne ovplyvniteľné, majú menej zábran poskytovať informácie o sebe. Sexuálni predátori práve túto detskú naivitu, dôverčivosť a zraniteľnosť zneužívajú na nadviazanie vzťahu, zmanipulovanie, zjednanie osobného stretnutia a neskôr často aj páchanie sexuálneho násilia a zneužívania.

Väčšina prípadov sexuálneho zneužitia cez internet má podobu postupného budovania vzťahu a získavania dôvery obeť. **Sextortion** predstavuje donútenie k sexuálnym službám

či láskavostiam, online vydieranie obeť. Kopecký (10) vypracoval typický model správania páchatelov: nadviazanie kontaktu s obeťou (po prvotnom kontaktovaní, postupne páchateľ dieťa presvedčí, aby mu poskytlo informácie osobné až intímne), manipulácia lichôtkami (útočník všetky zaslané materiály pozitívne hodnotí, čím si obeť získava), overenie skutočnej identity dieťaťa (páchateľ sa potrebuje uistiť, že skutočne komunikuje s dieťaťom a že sú fotografie autentické, využíva k tomu metódu fotografie s konkrétnym nápisom, aktuálnymi novinami a pod.), stupňovanie intimity (intimita fotografií, ktoré si obeť a páchateľ vymieňajú sa zvyčajne stupňuje, fotografie útočníka sú podvrhy, dieťa potom začne vnímať distribúciu intímnych materiálov ako niečo bežné a útočníkovi pošle svoje vlastné zábery), viacstupňové vydieranie (keď sa obeť rozhodne skončiť, útočník prechádza k vydieraniu, kedy sa vyhráza, že získané materiály zverejní a pošle ďalej). Páchateľ môže získanými materiálmi donútiť obeť k osobnému stretnutiu, vydieranie môže prerásť až k nútenej prostitúcii.

Ďalším druhom rizikového správania je **sexting**, ktorého možné negatívne dôsledky si mladí ľudia neuvedomujú. Ide o elektronické rozposielanie vlastných fotografií či videa so sexuálnym obsahom, najčastejšie medzi partnermi. Rozposielaný citlivý materiál sa dá ľahko zneužiť, anonymné prostredie internetu umožňuje vydávať sa za spolužiaka / spolužiačku a pod. Sexuálnym deviantom (predátorom) umožňuje relatívne ľahký prístup k informáciám, ktoré im pomôžu získať dôveru dieťaťa či mladistvého a vydierať ho.

Výskyt sextingu u pubescentov a adolescentov potvrdzujú aj rôzne výskumy. Hollá (11) zistila, že chlapci aj dievčatá v Slovenskej republike vo veku 12–18 rokov odosielajú svoje intímne fotografie, výrazný nárast sextingu preukázal vo veku 12–17 rokov. Podľa výskumu z roku 2017 z Českej republiky sextingu sa dopúšťa 15 % detí a mládeže vo veku od 8 do 17 rokov (12).

Vo vzťahu k deťom a mládeži možno negatívne hodnotiť aj **kybersex** (cybersex), ako špecifickú formu virtuálnej interakcie. Spilková (13) ho definuje ako explicitne erotické odkazy alebo sexuálne fantázie, ktoré sú vymieňané prostredníctvom siete medzi ľuďmi, ktorí sú

on-line, ďalej sexuálne aktivity na chate, živé video, audio sex-show. Pri niektorých z týchto aktivít je zvýšené riziko, že budú vykonávané excesívne a preto sú potenciálne návykové. Problémom sa kybersex stáva, keď sa s vykonávaním sexuálnych aktivít vo virtuálnom svete začne príliš skoro alebo keď nadobudne kompulzívny charakter. V súvislosti s deťmi a mládežou je zvýšené riziko internetovej sexuálnej kriminality.

Problematika sexuálne rizikového správania detí a mládeže je predmetom záujmu mnohých odborníkov (najmä tzv. pomáhajúcich profesií), z hľadiska odhaľovania, riešenia, liečenia i prevencie. **Lekár – pediater** ošetruje deti a mládež približne do veku 18 rokov, môže zohrať aktívnu úlohu aj v oblasti prevencie – ako odborník, ktorý dokáže adekvátne komunikovať s vekovou kategóriou detí a mládeže. Je vhodné zrealizovať besedy na školách, kde okrem prezentovania informácií na rôzne témy (napr. zdravotné riziká promiskuitného životného štýlu, sexuálne prenosné ochorenia a pod.), je kompetentný odpovedať na otázky žiakov. Významnú úlohu zohráva aj pri odhaľovaní jednotlivých foriem sexuálne rizikového správania.

Zákon č. 2/2022 s účinnosťou od 15. 1. 2022 umožňuje v Slovenskej republike zdravotníckym pracovníkom pôsobiť v materskej škole pre deti so zdravotným znevýhodnením, základnej škole pre žiakov so zdravotným znevýhodnením, v materskej škole a základnej škole (zdravotnícki pracovníci, ktorí spĺňajú

podmienky na výkon zdravotníckeho povolania lekár, sestra, verejný zdravotník alebo zdravotnícky záchranár, sú v pracovnoprávnom vzťahu s príslušnou školou).

Pri problematike sexuálneho zneužitia a zneužívania je veľmi **vyšoká latentnosť**. Okrem pediatra môže byť pri odhaľovaní nápomocný aj učiteľ, ktorý si môže všimnúť náhle zmeny v správaní žiaka (výrazné zhoršenie prospechu, z veselého a spoločenského žiaka je zrazu úzkostný alebo konfliktný, začne sa dopúšťať záškoláctva a pod.). Je vhodné, aby sa učiteľ so žiakom porozprával a snažil sa zistiť príčinu náhle zmeny v správaní. V pozadí môže byť práve sexuálne zneužitie a to je veľmi citlivé.

Škola by mala zohrávať zásadnú úlohu pri realizácii **prevencie**. Je potrebné poukázať na dva aspekty, aby sa žiaci základných a stredných škôl: 1. nedopúšťali rizikového alebo problémového správania (napr. sextingu), 2. nestali obeťou (napr. obchodovania s ľuďmi, nútenej prostitúcie a pod.). Pri prevencii je nutné uvedomiť si možné nebezpečenstvo sociálnych sietí na internete za účelom sexuálneho obťažovania a zneužívania žiakov a realizovať v tomto smere preventívne aktivity. Treba dôrazne upozorňovať na riziká spojené s ich využívaním.

V rámci prevencie sexuálne rizikového správania žiakov veľký dôraz treba klásť aj na sexuálnu výchovu, ktorá zohráva dôležitú úlohu pri harmonickom dozrievaní osobnosti mladého človeka. Jej súčasťou je aj preven-

cia sexuálnej trestnej činnosti, zohráva tak dôležitú úlohu v boji proti zneužívaniu detí a sexuálnej kriminalite, tiež v prevencii nebezpečenstva sexuálne prenosných chorôb a pod.

Je potrebné, aby si žiaci osvojili a kultivovali zodpovedné správanie, rozhodovanie a komunikáciu v situáciách súvisiacich s ich sexualitou. Ako uvádzajú Hrušková a Mrhálek (14) je nutná stále širšia prevencia v oblasti rizikového správania dospievajúcich, ale kvalitatívne diferencovaná na konkrétny rizikový vek. Čím nižší je vek, tým musí byť prevencia menej špecifická a viac sa musia preventívne aktivity zameriavať na zdravie. Vekom rastie význam racionálnej argumentácie, je vhodné dať priestor na diskusiu. Čím vyšší je vek žiakov, tým viac by sa mali aktívnejšie do preventívnych aktivít zapájať. Prevenciu realizovať aj u žiakov mladšieho školského veku, témy aktivít je potrebné formulovať zrozumiteľne, na úrovni ich poznania a skúseností. Pri prevencii sexuálneho zneužívania u žiakov mladšieho školského veku je možné využiť vymaľovánky „Pusinky / dotyky nie sú na rozkaz“, ktoré názorne pomenúvajú isté situácie, o ktorých sa následne (adekvátne úrovni adresátov preventívnych snáh) možno porozprávať a vysvetliť im, že sa ich nikto nesmie nevhodne dotýkať.

Vysvetliť žiakom, že ak sa im kamarát či kamarátka zdôveria so skúsenosťou sexuálneho zneužitia či zneužívania, je potrebné obrátiť sa na dôveryhodnú dospelú osobou, napr. lekára alebo učiteľa.

LITERATÚRA

- Miovský M, et al. Prevence rizikového chování ve školství. Praha: Univerzita Karlova; 2015.
- Polínek MD. Tvořivost (nejen) jako prevence rizikového chování. Olomouc: Univerzita Palackého; 2015.
- Spilková J. Sexualogické problémy dětí. *Pediatr. praxi.* 2013;14(2):78-80.
- Kubicová M. Pohlavně přenosné nemoci u dospívajících. *Pediatr. praxi.* 2015;16(6):404-409.
- Čihák F. Psychické reakce dětských obětí sexuálního zneužívání a znásilnění. *Pediatr. praxi.* 2011;12(5):325-327.

- Ročné výkazy V12 MPSVR SR o vykonávaní opatrení sociálnoprávnej ochrany detí a sociálnej kurately. Available from: www.upsvar.sk.
- Štatistika kriminality. Údaje o skutkoch spáchaných na mládeži. Available from: www.minv.sk.
- Heretik A. Forenzná psychológia. Bratislava: Linden; 2019.
- Gajdošová E. Postrehy a skúsenosti školských psychologov s poradenským riešením sexuálneho násillia páchaného na deťoch v online priestore. *Prevencia.* 2020;19(1):35-37.
- Kopecný K. Stručný úvod do problematiky online vydírání

- českých dětí se zaměřením na tzv. sextortion. *Pediatr. praxi.* 2014;15(6):352-354.
- Hollá K. Sexting a kyberšikana. Bratislava: IRIS; 2016.
- Kopecný K, Szotkowski R. Sexting a rizikové seznamování českých dětí v kyberprostoru (výzkumná zpráva). 2017. Available from: www.e-bezpecic.cz.
- Spilková J. Sexualita na internete. *Psychiatr. praxi.* 2009; 10(2):83-84.
- Hrušková M, Mrhálek T. Risky behavior in older school children. *Kontakt.* 2018;20(1):81-88. doi 10.1016/j.kontakt.2017.11.001.

Léčba závislosti na nikotinových sáčkích u dětí a dospívajících – dvě kazuistická sdělení

MUDr. Lenka Štěpánková, Ph.D.

Centrum pro závislé na tabáku 3. interní kliniky VFN a 1. LF UK, Praha

Užívání nikotinových sáčků mezi dětmi i dospívajícími je v posledních několika letech bohužel velmi častým fenoménem. Dosud si nikotinové sáčky dokonce mohly děti i dospívající bez zákonného omezení samy zakoupit. Jejich užívání je velmi nenápadné a pro rodiče, učitele i lékaře těžko identifikovatelné, což dále přispělo k jejich rozšíření. Níže popisujeme dvě rozdílné kazuistiky, které se pohybují na opačných stranách spektra, většina případů neprobíhá ani tak dramaticky jako v kazuistice první, ani však tak bezproblémově a hladce jako v kazuistice druhé.

Klíčová slova: závislost, nikotinové sáčky, léčba.

Treatment of nicotine pouches addiction in children and adolescents – two case reports

The use of nicotine pouches among children and adolescents has unfortunately become a very common phenomenon in the last few years. Until now, children and teenagers could even purchase nicotine pouches themselves without legal restrictions. Their use is very inconspicuous and difficult for parents, teachers and doctors to identify, which further contributed to their spread. Below I want to demonstrate two different case studies that show opposite sides of the spectrum: Most cases do not proceed as dramatically as the first case study describes, nor as smoothly as in the second case study.

Key words: addiction, nicotine pouches, treatment.

Úvod

Nikotinové sáčky (nicotine pouches) jsou malé balíčky obsahující celulózu, vodu, sůl a různé množství nikotinu, často s příchutí, která je činí pro uživatele atraktivnější. Vkládají se do úst, nejčastěji pod dolní či horní ret. Jejich užívání mezi dospělými, ale i dětmi a mládeží, se v posledních letech velmi rychle rozšiřuje (1). Následkem jejich užívání může dojít jak k akutní intoxikaci, tak k rozvoji závislosti na nikotinu.

Kazuistika 1

Chlapec, 14 let, přichází do Centra pro závislé na tabáku s otcem, který podepisuje informovaný souhlas.

Chlapec byl dosud fyzicky zdravý, porod normální, prodělal běžná dětská onemocnění. Kouření cigaret, alkoholu a jiných drog

chlapec neguje, v minulosti otec o žádném problému s návykovými látkami neví. Otec je úředník, matka v domácnosti, v minulosti byla léčena pro závislost na alkoholu. V posledních 2 letech je chlapec sledován pro dg. ADHD, ale žádné léky pravidelně neužívá.

Žák základní školy, prospěch lehce podprůměrný, ale ve škole dříve neměl vážnější problémy. V posledních měsících se prospěchově velmi zhoršil, při výuce je nesoustředěný, od učitelů přichází opakovaně upozornění na zhoršení prospěchu i chování. Hádá se často doma s otcem i matkou, rodiče mají pocit, že se jim v poslední době začaly ztrácet peníze. Při prohlídce jeho pokoje otec objevil pouzdro s nikotinovými sáčky o střední síle (8 mg nikotinu/sáček). Chlapec se přiznal, že je užívá již několik měsíců, aktuálně v dávce

10 i více ks denně. Na nátlak otce souhlasil, že se objedná ke konzultaci v Centru pro závislé na tabáku.

V úvodu společné konzultace a při odbírání anamnézy je chlapec nejprve zamlklý, více začne samostatně komunikovat až po odchodu otce do čekárny. Udává, že nikotinové sáčky nechce přestat používat, má pocit, že mu pomáhají soustředit se ve škole a že „mu chutnají, zvláště ty s příchutí coca-coly“. Na druhou stranu se mu nelíbí, že když se pokusil je omezit (z finančních důvodů, vydal na ně všechno kapesné), byl velmi podrážděný a naštvaný, špatně se soustředil, měl i několik epizod silnější úzkosti. Po delším motivačním a podpůrném rozhovoru si více uvědomil, že ho závislost na sáčkích omezuje a mohla by se i dále prohlubovat a souhlasí s léčbou.

MUDr. Lenka Štěpánková, Ph.D.

Centrum pro závislé na tabáku 3. interní kliniky VFN a 1. LF UK, Praha

Lenka.Stepankova@lf1.cuni.cz

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):105-106

Článek přijat redakcí: 17. 2. 2023

Článek přijat k publikaci: 28. 2. 2023

Po dohodě se synem i otcem je domluveno, že zbytek nikotinových sáčku společně cestou domů vyhodí, zakoupí nikotinové pastilky se 4 mg nikotinu. Jsou poučeni o jejich užívání, doporučeno je pomalu je cucat při silné chuti na nikotin či jiných abstinčních příznacích, jako je podrážděnost a nesoustředěnost v maximální dávce 10 ks denně. Otec bude pastilky kupovat a vydávat synovi 10 ks pastilek na den.

Telefonická kontrola po týdnu od první konzultace: Otec udává, že syn se chová o něco lépe a podle jeho informací nikotinové sáčky neuzívá, je spokojený, jsou objednáni na osobní kontrolu za další tři týdny.

Plánovaná kontrola za 3 týdny: Vzhledem k tomu, že nepřišli na osobní kontrolu, telefonujeme, zda nechtějí jiný termín. Otec je velmi rozrušený a sděluje, že syn je již několik dní hospitalizován na dětském psychiatrickém oddělení ve FN Motol. U syna došlo k velkému výbuchu vzteku, když mu otec nechtěl vydat peníze na nikotinové sáčky, v hádce otce fyzicky napadl, byl záchranou službou odvezen k hospitalizaci. Otec nechce, abychom ho znovu kontaktovali, ozval by se, kdyby se chtěli objednat na kontrolu. Další informace o průběhu hospitalizace chlapce a jeho propuštění nemáme.

Kazuistika 2

Dívka, 16 let, přichází do Centra pro závislé na tabáku poprvé s matkou, která podepsala informovaný souhlas s léčbou, při první konzultaci jsou přítomny obě. Dále obě souhlasí, že bude dívka na další kontroly docházet samostatně.

Jedná se o studentku gymnázia s průměrným prospěchem, bez studijních či kázeňských problémů. Dosud bez významné interní anamnézy a psychických obtíží, bez trvalé medikace.

Cigarety nikdy nekouřila, alkohol někdy na večírku pije v malém množství, jiné drogy zcela neguje. Před třemi měsíci ve skupině kamarádů zkoušela s ostatními nikotinové sáčky s příchutí – různé značky a síly, postupně stále častěji, poté si je začala kupovat sama. Aktuálně užívá nikotinové sáčky se 4 mg nikotinu asi 4 až 5 ks denně, více během dopoledne ve škole a poté jeden cestou ze školy s kamarádkou, doma již večer neuzívá.

Sama si uvědomila, že se počet užívaných sáček začal postupně zvyšovat, když se jej snažila omezit, velmi špatně se ve škole soustředila a pociťovala chuť na nikotin. Začala si sama vyhledávat informace o závislosti na nikotinu a uvědomila si, že v užívání je rizikové pokračovat. Při konzultaci byla aktivní, pozorná, především měla obavy, co se stane po náhlém zanechání používání sáčku „ze dne na den“.

Při úvodní konzultaci, motivačním rozhovoru a po probrání možností léčby se pacientka rozhoduje pro léčbu cytisinem. Pacientce byla nabídnuta možnost léčby pomocí nikotinových pastilek (nikotinové pastilky či žvýkačky jsou obvykle v léčbě dětí a dospívajících první volbou), ale vzhledem k tomu, že obsahují nikotin, dívka je nechce v žádném případě používat. Cytisin (Defumoxan) je lék určený pro pacienty od 18 let, jedná se o parciálního agonistu nikotinových receptorů. Je přírodního původu, jedná se o výtažek ze semen štedřence odvislého, neobsahuje nikotin a má minimum nežádoucích účinků. Obvyklá úvodní dávka je 6 × 1 tbl. denně a přestat kouřit a užívat nikotin je potřeba do pátého dne užívání léků. V tomto konkrétním případě naše pacientka chtěla přestat užívat nikotin co nejdříve, obě s matkou souhlasily s užíváním cytisinu. Zvolena byla nízká dávka 3 × 1 tbl. denně.

Konzultace za 14 dní: Od úvodní konzultace již pacientka nikotinové sáčky (ani jiné

formy tabáku a nikotinu) neuzívá. Užívala nadále Defumoxan 3 × 1 tbl. denně, občas večer zapoměla, někdy tedy jen 2 × denně. Chuť na nikotinový sáček byla v prvním týdnu poměrně silná, zvláště když viděla sáčky nebo žvýkačí tabák u kamarádů a krabička „kolovala“. Byla na sebe ale hrdá, že si je vydržela nevzít a chuť na nikotinový sáček vnímá již jako mnohem slabší, nežli v úvodu.

Konzultace za měsíc: Pacientka neuzívá žádné formy tabáku a nikotinu, v průběhu druhých 14 dní již používala cytisin pouze nepravidelně, asi 5 × za týden, když byla chuť na sáček vyšší. S průběhem je spokojená, cítí se dobře.

Konzultace za půl roku: Pacientka nadále neuzívá žádné formy tabáku ani nikotinu, cytisin použila naposledy 1 tbl. přibližně 2 měsíce po dni D (den, kdy přestala užívat nikotinové sáčky). Nemá problém s abstinencí od tabáku a nikotinu ani v situacích, kdy ostatní vidí kouřit nebo sáčky užívat.

Závěr

Zde uvedené kazuistiky demonstrují dva mezní případy širokého spektra nezletilých pacientů, kteří přicházejí do léčby pro závislost na nikotinových sáčkách. U všech pacientů je zapotřebí trpělivého, podpůrného přístupu, vysvětlení zdravotních rizik a rizika závislosti (2), včetně finančních aspektů. Vhodná je psychobehaviorální intervence, použití prvků motivačních rozhovorů a spolupráce s rodinou. Pokud je přítomna fyzická závislost na nikotinu (abstinční příznaky z odnětí), je vhodné i použití farmakoterapie (3). U komplikovaných případů dětí a mladistvých i s dalšími závislostmi či psychickými problémy je vhodná těsná spolupráce s dětským psychologem, psychiatrem či adiktologem.

LITERATURA

1. Gaiha SM, Lin C, Lempert LK, Halpern-Felsher B. Use, marketing, and appeal of oral nicotine products among adolescents, young adults, and adults. *Addictive Behaviors*. 2023 May; 140. <https://doi.org/10.1016/j.addbeh.2023.107632>.

2. Gesundheitliche Bewertung von Nikotinbeutel (Nikotinpouches): Aktualisierte Stellungnahme. Oktober 2022;7. Available from: <https://www.bfr.bund.de/cm/343/gesundheitsliche-bewertung-von-nikotinbeutel-nikotin-pouches.pdf>.

3. Králíková E, Zvolská K, Štěpánková L, et al. Doporučení pro léčbu závislosti na tabáku. *Čas. Lék. čes.* 2022;161: 33-43.

Erythema ab igne

MUDr. Zuzana Nevoralová, Ph.D.

Kožní oddělení, Nemocnice Jihlava

Erythema ab igne je exantém charakterizovaný erytémem a hyperpigmentací síťovitého vzoru. Je způsobem opakovanou expozicí přímému teplu nebo infračervenému záření. Ačkoliv je exantém většinou benigní, jeho přítomnost může indikovat přítomnost chronického zánětu nebo vzácně i systémovou chorobu. Navíc je třeba pečlivé sledování kožních projevů pro možnost vzniku přednádorových až nádorových změn. Je prezentován případ 12leté dívky s typickými projevy erythema ab igne způsobenými kontaktem s tepelným zdrojem. Jsou uvedeny klinický obraz, možné příčiny, patologie, epidemiologie, diagnóza, diferenciální diagnóza a léčba této choroby.

Klíčová slova: erythema ab igne, příčiny, diagnóza, léčba.

Erythema ab igne

Erythema ab igne is a rash characterized by a reticulated pattern of erythema and hyperpigmentation. It is caused by repeated exposure to direct heat or infrared radiation. While the rash is most often benign, its presence can indicate chronic inflammation or, less commonly, systemic illness. Furthermore, a careful inspection of the rash is necessary. Evidence of pre-malignant or malignant transformation is possible. A case of a 12-year old girl with a typical signs of erythema ab igne is presented. In an article, clinical sign, possible causes, pathogenesis, epidemiology, diagnosis, differential diagnosis and treatment of this clinical unit is given.

Key words: erythema ab igne, causes, diagnosis, treatment.

Úvod

Erythema ab igne (EAI)

(Popsáno v roce 2011 Buschkem a Eichhornem, synonyma: livedo reticularis e calore, erythema e calore, Buschke-Eichhorn heat melanosis (1), známé také jako hot water bottle rash) je exantém charakterizovaný erytémem a hyperpigmentací síťovitého vzoru, někdy s olupováním a teleangiektaziemi na postiženém místě. Je způsobeno opakovanou expozicí přímému teplu nebo infračervenému záření, často expozicí v zaměstnání nebo užitím teplých podložek. Ačkoliv je exantém většinou benigní, jeho přítomnost může indikovat chronický zánět nebo, méně často, systémovou chorobu, a pak je třeba následných vyšetření. Navíc je třeba pečlivé sledo-

vání pro možnost vzniku přednádorových až nádorových změn.

Patogeneze

Patogeneze erythema ab igne je stále neznámá. Předpokládá se, že expozice tepelnému záření může indukovat poškození povrchových krevních cév, což vede následně k jejich dilataci. Rozšíření cév se projevuje jako v počátku na kůži pozorovaný erytém (2). Extravazace červených krvinek a depozice hemosiderinu jsou příčinou následně viditelné hyperpigmentace, která mívá síťovitou distribuci. Předpokládá se, že právě distribuce poškozených krevních cév, především povrchového kožního plexu (který se nachází v papilární dermis) vede k síťovitému vzoru kožních lézí u erythema ab igne (3, 4).

Zdroje tepla mohou být následující:

- Opakovaná aplikace láhví s teplou vodou, ohřívacích přikrývek nebo teplých podložek, nejčastěji užívaných pro dlouhodobou bolest, např. bolest zad (2).
- Opakovaná expozice vyhříváním sedačkám v autě, prostorovým topidlům nebo krbu. Opakovaná nebo dlouhodobá expozice ohřívadlům je nejčastější u starších osob.
- Riziko v povolání – u stříbrotepců, zlatníků, klenotníků (teplu je exponován obličej), pekařů a kuchařů (postižený obličej a paže) a u kovářů (postižen hlavně obličej).
- Pokládání přenosných počítačů (laptopů) na stehna (tzv. laptop computer – induced erythema ab igne). Charakteristiky této jednotky popsali v roce 2012 Riahi a Cohen



MUDr. Zuzana Nevoralová, Ph.D.
Kožní oddělení, Nemocnice Jihlava
nevoralovaz@nemji.cz

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):107-110

Článek přijat redakcí: 18. 12. 2022

Článek přijat k publikaci: 17. 1. 2023

(5). Tuto jednotku způsobují teploty mezi 43 a 47 stupni. Moderní laptopy generují teplotu v těchto rozmezích. Laptopy s výkonnějšími procesory mohou dosáhnout teploty až 50 stupňů a mohou způsobit až popáleniny. Poloha laptopu na stehnech dovoluje přímý kontakt s ohřívacím prvky počítače, které zahrnují centrální zpracovací jednotku a grafiku zpracovávající jednotku. Byla popsána řada kazuistických sdělení s postižením převážně na levém stehně (6, 7, 8).

- EAI může být klasickým nálezem u chronické pankreatitidy a může být přítomno i u osob s hypothyreoidismem a lymfedémem.
- Je popsána kazuistika EAI u ženy z Taiwanu, která prodělala mnohočetné čínské léčebné koupele nohou za užití horké vody (9) a dále vznik EAI po odstranění ochlupení pomocí diodového laseru (10).

Epidemiologie

Erythema ab igne bývalo dříve pozorováno hlavně u starších osob, které pobývaly blízko tepelných zdrojů. Nyní je pozorováno u starších i mladších osob. U žen je vyšší incidence než u mužů. Po zavedení centrálního topení došlo ke snížení výskytu této jednotky, stále ale můžeme erythema ab igne pozorovat po expozici některých zdrojů tepla: láhvi s teplou vodou, ohřívacích podložek nebo malých topidel či elektronických přístrojů. V riziku jsou pacienti s chronickou bolestí, kteří si aplikují lokální teplo ke zmírnění bolestí (11).

Klinický nález

Nález na kůži bývá spíše náhodný při prohlídkách u všeobecného lékaře. Na postižených partiích je patrná retikulární nebo síťovitá plocha modrošedého zbarvení spojená s erytémem. Erytém je nejdříve blednoucí, později nebledne a pigmentace je výraznější. Postižení je asymptomatické, jen někdy je přítomno pálení nebo píchání (3, 12). Lokalizace je v místě expozice tepla.

Vyšetření

Většinou jde jen o klinickou jednotku a není třeba dalších vyšetření. V anamnéze je typická expozice některému ze zdrojů tepla (viz výše). Při dlouhotrvajícím nálezem, přítomnosti

vředů, hyperkeratóz či bul je indikováno dermatologické vyšetření pro vzácnou možnost maligní transformace. Pokud je příčinou aplikace tepla chronická bolest, je nutné vyšetření pro tuto bolest a její léčba jinými prostředky než teplem. Velmi vzácně je nutné odeslání ke specialistovi při podezření na souvislost s celkovou chorobou (chronická pankreatitida, hypothyreóza, lymfedém).

Histopatologie

Mikroskopické změny v kůži jsou způsobeny dlouhodobou a kumulativní expozicí infračervenému záření. Změny jsou také závislé na zdroji tepla. Biopsie jsou relativně nespecifické a může být přítomna řada nálezů zahrnujících epidermální atrofii, depozita hemosiderinu, teleangiektazie, hyperkeratózu, inkontinenci pigmentu a lichenoidní dermální infiltrát. Většinou je přítomna dermální elastóza a různé změny keratinocytů od lehké atypie po karcinom (1). Biopsie je tedy důležitá spíše k vyloučení přítomnosti závažných jednotek, jako jsou spinocelulární a Merkelův karcinom. Pigmentace je dobře histopatologicky zdůvodněna přítomností zvýšeného množství melaninu v epidermis v důsledku zvýšené melanogeneze, v koriu v důsledku hydropické degenerace stratum basale epidermis, hemoglobinu v extravazálních erythrocytech a depozitech hemosiderinu v důsledku chronické kapilaritidy. Vedlejší nález hyperkeratózy lze vysvětlit reaktivním procesem podobným keratóze v důsledku jiných fyzikálních vlivů (např. chladu, větru, UV záření). Dyskeratóza keratinocytů je podobná té, která je způsobena aktinickým zářením (13).

Diferenciální diagnóza

Je nutno odlišit jiné síťovité pigmentované dermatózy, jako jsou: livedo reticularis, livedoidní vaskulitida (idiopatická nebo symptomatická forma u kolagenózy) (14), poikiloderma atrophicans vasculare, cutis marmorata teleangiectatica congenita, panikulitida (15, 16) a vedlejší efekty některých léků (amantadin, memantin) (14). Klíčovým rysem k odlišení je u EAI expozice tepla, zatímco u livedo reticularis a cutis marmorata je často přítomnost chladu a u ostatních diagnóz v anamnéze kontakt s teplem není (4). Pacienti s pankreatitidou mají livedo reticularis na břiše a/nebo

na hrudníku a stehnech. To je zapříčiněno trypsinem-indukovaným postižením podkožních venózních pletení. Jde o tzv. Walzelovo znamení (17).

Léčba

Základem léčby je přerušení kontaktu se zdrojem tepla. Pokud bylo postižení jen mírné s lehkým erytémem, může dojít ke zhojení do několika měsíců. V případě závažného postižení kůže s pigmentacemi a atrofií k resorpci většinou nedojde. Je zde riziko vzniku spinocelulárního nebo Merkelova karcinomu v ložisku, klinicky bývá patrná rostoucí rezistence v určité části projevu (18). Pak je nutná probatorní excize a eventuální odpovídající léčba tumoru. Při prekancerózních změnách je také nutné adekvátní léčba. Abnormální pigmentace může přetrvávat roky, jizvení je trvalé. Chronické případy mohou být léčeny lokálními retinoidy, 5-fluorouracilem, Nd-YAG, rubínovým nebo alexandritovým laserem (19, 20), mohou pomoci antihistaminika.

Popis případu

Pacientkou byla šestnáctiletá dívka. Byla sledována pro asthma, spastickou paraparezu dolních končetin, zelený zákal. Od desíti do čtrnácti let byla léčena pro hypertenzi, byla jí diagnostikována Leidenská mutace. Pravidelně užívala kombinaci budesonid a formoterol fumarát inhalačně 1 vdech ráno, při dechových obtížích navíc inhalačně salbutamol. Neudávala žádné alergie. Fyziologické funkce byly v normě, abúzus popírala. Do kožní ambulance přišla s matkou na doporučení praktického lékaře pro děti a dorost. Nevěděla, jak dlouho projevy trvaly, všimla si jich až den před vyšetřením u dětského lékaře (ve stejný den byla vyšetřena i na naší ambulanci). V posledních týdnech výrazně zhubla, „začalo jí být zima“, a proto se velmi často opírala o teplý radiátor. V kontaktu s radiátorem byly zadní plochy obou dolních končetin (DKK) a spodní partie hýždí. **Objektivní nález při prvním vyšetření** (obr 1 a, b): Na spodních plochách obou hýždí a na zadních plochách obou DKK byla přítomna ložiska retikulárního charakteru hnědovinové barvy, světlejší na bérkách, výraznější na stehnech. Nejvýraznější postižení bylo na spodní straně hýždí a pod hýžděmi,

Obr. 1a, b. Pacientka při úvodním vyšetření



Obr. 2a, b. Pacientka po 1,5 měsíci



Obr. 3. Pacientka po 6 měsících



Obr. 4a, b. Pacientka při exacerbaci projevů



kde byly přítomny i drobné šupinky. Projevy neobtěžovaly.

Diagnóza: Erythema ab igne. Asthma bronchiale. Spastická paraparéza DKK. Zelený zákal. Arteriální hypertenze anam. (léčba ve věku 10 až 14 let). Leidenská mutace.

Doporučení při úvodním vyšetření: Pacientka i matka byly kompletně poučeny o chorobě a její příčině. Bylo doporučeno ihned ukončit opírání o radiátor, ohřívat se například příjmem horkých nápojů. Ložiska promazávat, lokálně aplikovat na nejvýraznější partie metylprednisolon adeponid 1x denně. Bylo provedeno poučení o nutnosti dlouhodobých kontrol i o tom, že při progresi choroby může jít i o přednádorový stav. **Kontrolní vyšetření po 14 dnech:** Pacientka se přestala opírat o radiátor, konzumuje více teplé tekutiny. Objektivně zlepšena: ložiska bledší, šupění pod hýžděmi odhojeno, projevy neobtěžují. Doporučeno pokračovat v obecných opatřeních, promazávat kůži a na ložiska aplikovat metylprednisolon adeponid v krému ob den ještě jeden týden. **Kontrolní vyšetření po 1,5 měsíci:** Objektivně dále zlepšena: všechna ložiska bledší, projevy neobtěžují (obr 2 a, b). Doporučeno pokračovat v obecných opatření,

promazávat kůži. **Kontrolní vyšetření po 6 měsících:** Pacientka objektivně dále zlepšena: ložiska na zadních plochách obou stehen distálněji a na bérkách téměř nejsou patrna, ložiska na spodní straně hýždí a pod hýžděmi jen světle vínová, méně patrná (obr 3). Doporučeno pokračovat v obecných opatřeních, promazávat kůži. **Kontrolní vyšetření po dalších 4 měsících (10 měsíců od prvního vyšetření v naší ambulanci):** Pacientka prodělala covid-19, bylo jí zima, opět se často opírala o teplý radiátor. Během několika dnů recidiva a výrazné zhoršení projevů EAI. Objektivně byla na zadních plochách DKK přítomna ložiska retikulárního charakteru hnědovínové barvy, méně na bérkách, výraznější na stehnech a nejvýraznější postižení opět na spodní straně hýždí a pod hýžděmi, kde kůže až lehce infiltrovaná s šupinami (obr 4 a, b). Pacientka i matka byly opět kompletně poučeny o chorobě, nutnosti ihned ukončit opírání o radiátor a neopírat se ani v budoucnu i po zlepšení eventuálně zhojení projevů. Bylo doporučeno ložiska promazávat, lokálně aplikovat na nejvýraznější partie metylprednisolon adeponid 1x denně 14 dnů, pak 1 týden ob den. Matka i dcera byly opět poučeny o nutnosti dlouhodobých kontrol i o tom, že při

progresi choroby může jít i o přednádorový stav. **Kontrolní vyšetření po 1 měsíci od exacerbace projevů:** Pacientka se o radiátor již neopírá. Objektivně zlepšena: všechna ložiska bledší, projevy neobtěžují. **Kontrolní vyšetření po 3 měsících od exacerbace projevů:** Objektivně dále zlepšena: ložiska na zadních plochách obou stehen distálněji a na bérkách téměř nejsou patrna, ložiska na spodní straně hýždí a pod hýžděmi jen světle vínová, méně patrná (obr 5 a, b). **Kontrolní vyšetření po 8 měsících od exacerbace projevů:** Pacientka dále zlepšena: ložiska na zadních plochách obou stehen distálněji a na bérkách zhojena, ložiska na spodní straně hýždí a pod hýžděmi jen světle vínová, zbytková (obr 6 a, b). Pacientka je nadále v péči naší ambulance, kontroly jsou nyní plánovány v intervalu 6 měsíců. Kompletní poučení bylo a bude provedeno při každé návštěvě.

Obr. 5a, b. Pacientka 3 měsíce po exacerbaci projevů

Diskuze

U naší pacientky šlo o typické projevy erythema ab igne. Příčinou bylo ohřívání (opírání o tepelný zdroj), které je typické spíše pro

Obr. 6a, b. Pacientka 8 měsíců po exacerbaci projevů

starší osoby. Přerušení kontaktu s teplem vedlo k pomalému hojení projevů. Po 10 měsících došlo k regresi projevů, kompletního zhojení

ale dosaženo nebylo. Promazávání bylo doporučeno pro suchost projevů. Lokální kortikoid byl pro předpokládanou lehkou vaskulitidu aplikován jen krátce, jiná diferentní léčba nemusela být aplikována. Zajímavá byla velmi rychlá recidiva projevů po opětovném intenzivním kontaktu s teplem (přes opakované upozornění o nutnosti tento kontakt neopakovat). Pacientka je nyní téměř rok od exacerbace projevů, tentokrát jsou zbytkové projevy jen v místech původně nejvýraznějšího postižení, v ostatních lokalizacích je pacientka zhojena.

Závěr

Erythema ab igne není příliš často vidaným kožním nálezem. Zatímco dříve byla hlavní příčinou opakovaná a dlouhodobá aplikace ohřívadel u starších osob, v posledních letech přibývá případů způsobených pokládáním přenosných počítačů (laptopů) na stehna u mladých lidí. Jak je ale vidět na naší kazuistice, i u mladých osob mohou být příčinou běžné zdroje tepla. Vzhledem, k tomu, že choroba může progredovat do zhoubných kožních nádorů, je nutné tuto chorobu znát. Počáteční stadia může řešit praktický lékař, projevy s výraznější infiltrací, šupinami nebo vyvyšováním je však nutno co nejdříve odeslat k dermatologovi. Velmi vzácně je nutné odeslat ke specialistovi při podezření na souvislost s celkovou chorobou.

LITERATURA

- Wollina U. Disorders Caused by Physical and Chemical Damage, In: Burgdorf WHC, Plewig G, Wolff HH, Landthaler M: Braun-Falco's Dermatology, 3rd Edition, Springer Medicine Verlag Heidelberg; 2009.
- What Caused This Hyperpigmented Reticulated Rash On This Man's Back? The Dermatologist. 2013; Jan 14.
- Moreau T, Benzaquen M, Gueissaz F. Erythema ab igne after using a virtual reality headset: a new phenomenon to know. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2022;36(11):e932-e933.
- Haleem Z, Philip J, Muhammad S. Erythema Ab Igne: A Rare Presentation of Toasted Skin Syndrome With the Use of a Space Heater. Cureus. 2021;13(2):e13401.
- Cohen PR, Riahi RR. Laptop-induced erythema ab igne: Report and review of literature. Dermatology Online Journal. 18(6):5. PMID 22747929. Retrieved 21 January 2013.
- Guarneri C, Tchernev G, Wollina U, et al. Erythema Ab Igne Caused By Laptop Computer. Open Access Maced J Med Sci. 2017;5(4):490-492.
- Brazzelli V, Grassi S, Barruscotti S, et al. Erythema ab igne in-

duced by laptop computer: an emerging disease among adolescents? Ital Dermatol Venereol. 2020;155(1):99-102.

- Bilic M, Adams BB. Erythema ab igne induced by a laptop computer. J Am Acad Dermatol. 2004;50:973-974.
- Chen JF, Liu YC, Chen YF, et al. Erythema ab igne after footbath with Chinese herbal remedies. J Chin Med Assoc. 2011;74:51-53.
- Lapidoto M, Shafirstein G, Amitai DB, et al. Reticulate erythema following diode laser-assisted hair removal: a new side effect of a common procedure. J Am Acad Dermatol. 2004;51:774-777.
- Kettelhut EA, Traylor J, Roach JP. Erythema ab igne. StatPearls (Internet). Last Update: November 4, 2022.
- LeVault KM, Sapra A, Bhandari P, et al. Erythema Ab Igne: A Mottled Rash on the Torso. Cureus. 2020;12(1):e6628.
- Pock L, Finsterlová, M, Vosmík, F. Erythema ab igne napodobující livedo racemosa Čes-slov Derm. 2005; 80(6):326-328.
- Elsner P. Erythema ab igne as an occupational skin disease. J Dtsch Dermatol Ges. 2014; 12(7):621-622.
- Borgia F, De Pasquale L, Cacace C, et al. Subcutaneous fat

necrosis of the newborn: be aware of hypercalcemia. J Paediatr Child Health. 2006;42(5):316-318.

- Cannavò SP, Borgia F, Vaccaro M, et al. Pretibial myxoedema associated with Hashimoto's thyroiditis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2002;16(6):625-627.
- Goorland J, Edens MA, Baudoin TD. An Emergency Department Presentation of Erythema Ab Igne Caused by Repeated Heater Exposure. J La State Med Soc. 2016;168(2):33-34.
- Wipf AJ, Brown MR. Malignant transformation of erythema ab igne. JAAD Case Rep. 2022;26:85-87.
- Fareedy SB, Rettew A, Karmacharya P, et al. Erythema ab igne secondary to repeated heating pad use: an image case. J Community Hosp Intern Med Perspect. 2015;5(4):28335. <https://doi.org/10.3402/jchimp.v5.28335> PMID:26333862 PMID:Cid:PMC4558291.
- Kim HW, Kim EJ, Park HC, et al. Erythema ab igne successfully treated with low fluenced 1064 nm Q-switched neodymium-doped yttrium aluminium garnet laser. J Cosmet Laser ther. 2014;16:147-148.

Letální syndromy v pediatrii – tři příběhy trizomie 18

MUDr. Michaela Ducháčková¹, doc. MUDr. Jan Pavlíček, Ph.D.^{1,2,3}, MUDr. Eva Pavlíčková⁴,
MUDr. Markéta Nowaková, MBA^{1,2}, MUDr. Bořek Trávníček, MBA^{1,2}, Mgr. Iva Kuzníková, Ph.D.⁵,
Bc. Tereza Broďáková⁵

¹Klinika dětského lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava

²Lékařská fakulta, Ostravská univerzita, Ostrava

³Centrum biomedicínského výzkumu, FN Hradec Králové

⁴Mobilní hospic Ondrášek, Ostrava

⁵Centrum provázení, Klinika dětského lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava

Edwardsův syndrom je významnou genetickou abnormitou s nepříznivou prognózou. Má vysokou míru prenatalní detekce, která významně ovlivňuje jeho výskyt v populaci narozených dětí. Postnatálně jsou dominující orgánovou patologií srdeční vady, klinicky jsou tyto pacienti vždy psychomotoricky opožděni a mají výživové problémy. Přes vysoké procento časných letalít někteří pacienti přežijí jeden rok věku a je nutné pro ně nastavit celkovou péči. Tato je možná, včetně intervencí a řešení orgánových abnormalit. Pro tyto děti jsou výhodné koncepty komplexní nebo paliativní péče.

Klíčová slova: Edwardsův syndrom, trizomie 18, srdeční vada, mnohočetné anomálie.

Lethal syndromes in pediatrics – three cases of trisomy 18

Edwards syndrome is a significant genetic abnormality with an unfavorable prognosis. It has a high rate of prenatal detection, which significantly affects its occurrence in the pediatric population. Postnatally, the dominant organ pathology is heart defects, clinically these patients always present with psychomotor impairment and failure to thrive. Despite the high percentage of early lethality, some patients may live longer than one year, and it is, therefore, to set up complex care for them. This care is available, including the management of organ pathologies. Complex or palliative care concepts are of considerable benefit in these children.

Key words: Edwards syndrome, trisomy 18, heart defect, multiple anomalies.

Úvod

Edwardsův syndrom (ES) patří mezi numerické chromozomální abnormality, u kterých se vyskytuje nadbytečný chromozom. Jde o trizomii 18. chromozomu, většinou se vyskytuje v plné formě, jsou ale možné i mozaikové formy nebo parciální trizomie dlouhého raménka chromozomu 18. Poprvé byl tento syndrom popsán Edwardsem a Smithem v roce 1960, od této doby je dobře prostudován, pacienti mají charakteristické fenotypové známky: nízký

vzrůst, typickou dysmorfii tváře, opožděný psychomotorický vývoj a orgánové anomálie (1–3).

Incidence je závislá na kvalitě prenatalní diagnostiky, ES má vysokou četnost intrauterinních úmrtí a vysokou četnost počtu ukončených gravidit z rozhodnutí rodičů při prenatalně identifikovaném postižení plodu. Uváděné rozmezí celkové incidence je 1:2 500 až 1:10 000, v České republice (ČR) je incidence stanovena na 4 případy na 10 000 živě narozených (4–7).

Z klinického pohledu je důležité, že u této trizomie je dobře znám prenatalní i postnatální fenotyp postižených plodů a dětí. Prenatální detekce ES je dobře propracována a závisí na provedení biochemického vyšetření z krve matky, hodnocení věku matky a identifikaci orgánových odchylek při ultrazvukovém vyšetření plodu (8). Definitivní diagnóza je pak potvrzena karyotypizací plodu vyšetřením choriových klků nebo amniocentézou. Postnatální fenotyp je charakteristický,

doc. MUDr. Jan Pavlíček, Ph.D.

Klinika dětského lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava
jan.pavlicek@fno.cz

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):111-115

Článek přijat redakcí: 6. 2. 2023

Článek přijat k publikaci: 18. 2. 2023

ale poměrně variabilní. Patří zde: kraniofaciální dysmorfie, srdeční vady, vady urogenitálního a gastrointestinálního traktu, oční a ušní patologie, muskuloskeletální a neurologické postižení, vždy je přítomna růstová a psychomotorická retardace a potíže s výživou.

ES patří mezi syndromy se zkrácenou délkou života, často se u těchto syndromů používá název „letální“. V současnosti je široce diskutována možná péče o tento typ pacientů a je dokumentováno jejich delší přežívání. I u těchto pacientů se zvažují možné intervence, jak v akutním ošetření, tak při řešení orgánových abnormalit (9, 10). Možné je paliativní prenatální a postnatální poradenství.

I v moderní medicíně existuje u těchto onemocnění řada etických, zdravotnických, ekonomických a organizačních dilemat. Proto autoři uvádějí příklad tří možných průběhů tohoto onemocnění (prenatální diagnostika s ukončením gravidity, postnatální průběh s časným úmrtím dítěte, dlouhodobé přežívání pacienta s ES) a v diskuzi pak rozebírají jednotlivé otázky a možné postoje k tomuto závažnému onemocnění.

Kazustika 1

Těhotná žena ve věku 25 let byla odeslána k provedení plánované fetální echokardiografie. Oba partneři byli zdraví, v rodinných anamnézách ani v podrobné anamnéze matky nebyly identifikovány žádné rizikové faktory. Gravidita probíhala bez komplikací, v prvotrimestrálním screeningu byla změřena normální nuchální translucence (šíjové projasnění)

plodu, screening byl uzavřen jen pro riziko trizomie 21, s rizikem nižším než 1 : 50 000, k ostatním genetickým abnormalitám se screening nevyjádřil. Při fetální echokardiografii byla identifikována asymetrie srdeční čtyřdutiny a defekt komorového septa (Obr. 1a). Plod byl došetřen dalším UZ specialistou pro možné jiné orgánové anomálie, tyto nebyly potvrzeny, plod nevykazoval růstovou restrikcí. Pacientce byla nabídnuta genetická konzultace a odběr plodové vody ke karyotypizaci. Tento byl proveden ve 21. týdnu, metodou QF-PCR byla zjištěna trizomie 18. chromozomu. Pacientka se svobodně rozhodla pro ukončení gravidity z genetické indikace. Autopsie plodu potvrdila defekt komorového septa ve stejné lokalizaci jako při fetálním vyšetření, jiná významná srdeční vada nebyla nalezena, stejně tak nebyla popsána jiná extrakardiální postižení.

Kazustika 2

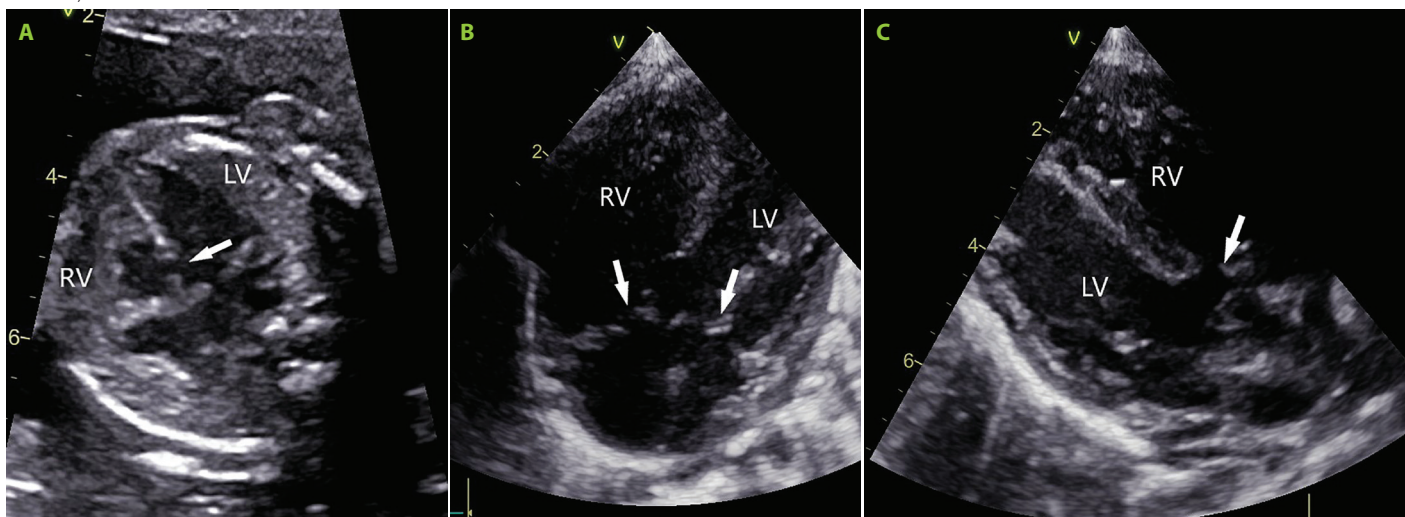
Plod ženského pohlaví ze III. gravidity byl sledován od 26. týdne těhotenství pro detekovaný defekt atrioventrikulárního septa a oboustranný rozštěp rtu a patra. V prvním trimestru tyto patologie identifikovány nebyly. Amniocentéza byla po dohodě s rodiči následně provedena s potvrzením trizomie 18. chromozomu plodu. Růst plodu byl při dalším fetálním sledování na nízkém percentilu, oběhový stav byl ale stabilní a gravidita do porodu již komplikována nebyla. Paliativní a podpůrné konzultace, vzhledem k základní diagnóze plodu, proběhly již před porodem. Porod proběhl ve 36+6 týdnu, spontánně zá-

hlavím. Novorozeneček měl porodní hmotnost 1 600 g, délku 41 cm, Apgar skóre bylo 9-9-9. Dítě bylo krátce monitorováno na JIP, oběhové nebo jiné klinické komplikace se nevykly. Výživa probíhala cestou nazogastrické sondy, ale i příkládáním ke kojení. Kardiologem byl potvrzen kompletní defekt atrioventrikulárního septa (Obr. 1b), genetikem byla popsána kompletní morfologie novorozence odpovídající ES (oboustranný rozštěp rtu a patra, níže položené ušní boltce, křížení prstů na horních končetinách, sandálová rýha na ploskách, celková hypotrofie). Hospitalizace probíhala za spolupráce s Centrem provázení FN Ostrava a Mobilního hospice Ondrášek, dítě bylo propuštěno ve stabilním stavu s hmotností 1 680 g. Doma dále probíhalo živení sondou s postupným navyšováním dávek. Klinicky dominovala výrazná hypotonie. V šesti týdnech věku proběhla konzultace rozštěpové vady patra v FN Brno a bylo plánováno kardiologické a kardiokirurgické konzilium v Dětském kardiocentru FN Praha Motol. Rodiče si přáli řešení obou morfologických vad. Ve dvou měsících se prohlubovala hypotonie, rychle došlo k vývoji apatie a netolerance stravy. Dítě zemřelo doma na apnoe, pravděpodobně centrální.

Kazustika 3

Kazuistika popisuje pacientku s ES ze III. gravidity, která byla sledována pro růstovou retardaci plodu a srdeční vadu plodu zjištěnou ve 20. týdnu. Prvotrimestrální screening nebyl kompletně proveden. Prenatální vyšetření ale vyjádřila podezření na chromozomální posti-

Obr. 1. Echokardiografické nálezy u ES: a) plod, 20. týden, asymetrie srdeční čtyřdutiny, defekt komorového septa (šipka); b) postnatálně, čtyřdutinová projekce, defekt atrioventrikulárního septa – společná chlopeč (šipky); c) postnatálně, dlouhá osa levé komory, defekt komorového septa (šipka); RV – pravá komora, LV – levá komora



žení dítěte, rodiče si genetické došetření nepřáli. Porod byl proveden císařským řezem ve 38. týdnu, s porodní hmotností dítěte 1 950 g, Apgar skóre bylo 6-8-9. Po porodu byla popsána faciální dysmorfie a další somatické odchylky typické pro ES (hypotrofie, prominence čela, antimongoloidní postavení očí, vysoké patro, mikrostoma, malá ustupující bradička, překrývající se prstíky na horních končetinách, kolébkový tvar kotníků). Postnatální došetření karyotypu potvrdilo v plné formě trizomii 18 (karyotyp 47 XX, +18). Kardiolog popsal již fetálně detekovaný defekt septa komor (Obr. 1c) s doplněním nálezu bikuspidní aortální chlopně a hypoplastického aortálního oblouku bez koarktace. Velmi krátce dítě vyžadovalo oxygenoterapii a parenterální výživu. Za hospitalizace se nevyskytly žádné komplikace, krmení probíhalo cestou nazogastrické sondy. Rodina byla poučena o nepříznivém vývoji v budoucnosti a dítě bylo propuštěno do domácí a hospicové péče. Tělesná hmotnost při propuštění byla 1 905 g.

Doma probíhala další péče za podpory mobilního hospice. Od druhého měsíce bylo dítě bez sondy, podařilo se i kojení a dokrm z lahvičky. Kojení bylo ukončeno v jednom roce, pokračovalo krmení lžičkou. Dítě trvale rehabilituje (Obr. 2a–d). Běžná péče je vedena obvodním lékařem, dále je pacientka sledována gastroenterologem a dětským kardiologem. V současnosti dítě přesáhlo 3 roky věku, váha je trvale s malými přírůstkami, poslední údaj ve třech letech věku byl 6 140 g s délkou 64 cm. Všechno jídlo je per os, převažují mléčné výrobky s podporou Fortini Creamy. Gastrostomie není nutná. Kardiálně je dítě kompenzováno, po dohodě s rodiči není kardiologická intervence zvažována. Dítě není očkováno. Od narození je pozorován typický opožděný psychomotorický vývoj, dítě je kontaktní, usmívá se na rodiče, přetáčí se na bok, s dopomocí na břicho, je nechodící. Dokáže uchopit hračku, dát dudlík do pusy, slyší a vidí. Proběhly opakované purulentní konjunktivitidy, jinak v současnosti dítě nemá žádné další zdravotní komplikace.

Diskuze

V pediatrii existuje skupina onemocněných, jejichž léčba nebo vyléčení nejsou možné, a dítě v průběhu sledování a péče zmirá. Mezi

tato letální onemocnění patří i některé genetické abnormality, včetně ES.

Pro diagnostiku, výskyt v populaci a organizaci péče je u těchto syndromů zásadní prenatalní diagnostika. Schéma prvotrimestrálního a druhotrimestrálního screeningu vývojových abnormalit je v ČR pevně dáno, screening je nabídnut každé těhotné ženě a hodnotí věk matky, biochemické nálezy z krve matky a ultrazvukové odchylky plodu. Ultrasonografické vyšetření může diagnostikovat fenotyp této trizomie již před narozením, řada anomálií je fetálně identifikovatelná, patří k nim: polyhydramnion, fetální růstová restrikce, hydrops plodu, abnormální tvar hlavy a obličejová dysmorfie, rozštěp rtu a patra, hypertelorismus, mikroftalmie, meningomyelokéla, ventrikulomegalie, ageneze corpus callosum, překrývající se prsty na ruce, abnormální tvar nohou, srdeční defekty, omfalokéla, diafragmatická hernie, abnormality ledvin, kryptorchismus (11). Rodině je možno nabídnout neinvazivní testování volné fetální DNA z krve matky, definitivní výsledek je ale nutno potvrdit invazivním vyšetřením choriových klků nebo aminocentézou. Uvedené kazuistiky se mírně vymykaly tomuto přesnému postupu, u prvního plodu byla suspekce na ES vyjádřena až po fetální echokardiografii. Tento případ posiluje roli dětského kardiologa v prenatalní diagnostice a poukazuje na možné selhání prvotrimestrálního screeningu. Vyšetření srdce plodu bylo o to důležitější, že plod nevykazoval jiné somatické odchylky a srdeční vada byla jedinou popsatelem anomálií. První kazuistika dokládá i možnost ukončení gravidity, které je dle zákonů v ČR možné do 24. týdne gravidity při zjištění významné genetické nebo morfologické abnormality. U včasné zachycených ES je procento rodičů, kteří se rozhodnou ukončit graviditu vysoké a kvalita prenatalní diagnostiky tak výrazně snižuje výskyt ES v populaci narozených dětí. U druhého plodu byla aminocentéza provedena později ve druhém trimestru a zvažování ukončení gravidity již nebylo možné. U třetího plodu bylo postižení zřejmé, rodiče si ale došetření nepřáli. I toto je při prenatalní diagnostice možné a další vývoj gravidity závisí na rozhodnutí partnerů. Správné prenatalní poradenství je ale nezbytné.

Obr. 2. Přístup k dítěti s ES: a) krmení ze stříkačky; b) rehabilitace u kojenice; c) rehabilitace v bazénu; d) cvičení ve vertikalizačním přístroji (fotodokumentace zveřejněna se souhlasem rodičů pacientky)



Postnatální fenotyp ES je také dobře znám, kompletní výčet možných odchylek ukazuje tabulka 1. Obě narozené děti měly typickou faciální dysmorfii a další typické zevní somatické známky. Obecně jsou z orgánových odchylek u ES nejčastější srdeční vady (75–90 %), četné jsou urogenitální vady (25–70 %), méně četné pak gastrointestinální vady, abnormality centrálního nervového systému, rozštěpy obličeje, vady očí a defekty končetin (3, 12). Toto pozorování potvrzujeme, u všech tří případů byla identifikována srdeční vada, pro ES v nejtypičtějším formách (defekt komorového nebo atrioventrikulárního septa), pouze jedno dítě mělo rozštěpovou vadu obličeje. Jiné orgánové odchylky jsme nediodagnostikovali.

ES má nepříznivou prognózu, vyjma vysokých fetálních ztrát (časný abort, nitroděložní úmrtí, přerušeni gravidity) je očekávána zkrácená délka života. Dle různých studií je medián přežití 3–14 dní, 24 hodin přežije 60–75 %, 1 týden 40–60 %, 1 měsíc 22–44 %, 6 měsíců 9–18 %, 1 rok 5–10 % dětí (3, 13, 14, 15). Z těchto důvodů se často u podobných syndromů používá termín „letální“ nebo „infaustní“. Je otázkou, zda je to správné – v současnosti má dítě ze třetí kazuistiky již tři roky věku, v literatuře je publikováno postupné zvyšování jednoročního přežívání dětí s ES a jsou dokumentovány případy plné trizomie 18 i v dospělosti (16, 17).

Postoje k těmto významným syndromům se v současnosti mění, jak v hospitalizační, tak v domácí péči. Již prenatálně lze nabídnout rodičům koncept perinatální paliativní péče, která je zahájena po stanovení fetální diagnózy

a pokračuje postnatálně. Vhodný je komplexní přístup a součinnost jednotlivých týmů, které může tvořit: dětský kardiolog, gynekolog, tým porodního sálu, novorozenecký lékař, dětské sestry, krizový intervent, psycholog, pracovníci Centra provázení, eventuálně duchovní a další. Oběma rodinám, které pokračovaly v graviditě, byly tyto konzultace nabídnuty a rodiny jich částečně využily. V těchto případech je komplexní přístup nutný, do budoucna může být inspirací péče typu PCC – Patient-Centered Care (18).

U těchto syndromů se mohou lišit názory lékařských týmů již v poporodním období. Většinou převládá zdrženlivost, obavy z poskytnutí neoprávněné péče, je tendence k postupu „do not resuscitate“, větší intervence nebo chirurgické výkony nejsou indikovány. Spory mezi ošetřujícím personálem mohou být vedeny o rozsah a invazivitu výkonů, většinou při respiračních komplikacích (19). Dnes je možné poskytnout bazální péči, ale i resuscitaci, intenzivní péči, a dokonce chirurgické výkony. Snižuje se paternalistický přístup a více se respektuje autonomie rodičů a jejich přání. Rodina by měla být součástí rozhodování o dalších postupech, zároveň ale zdravotníci musí vážit rizika intervencí a posuzovat budoucí kvalitu života dítěte (20). Odlišné názory mezi medicínskou vědou a přáním rodičů mohou být zásadní. Rozdílné názory jsme zaznamenali i u rodičů narozených pacientů v uvedených kazuistikách. Rodiče dítěte s atrioventrikulárním defektem žádali konzultaci kardiologa, která byla plánována,

stejně tak jako posouzení možné operativy rozštěpové vady obličeje. Rozhodnutí o možných intervencích nebylo možno dokončit pro úmrtí dítěte. U druhého pacienta byla možnost operovat komorový defekt s rodiči probrána, tito si ale operaci nepřejí. Operace srdce u ES je ale možné indikovat s dobrými výsledky a nejčastěji prováděným výkonem je právě korekce defektu komorového septa (21, 22). Přežívání je pak jednoznačně delší, dítě může profitovat jak z radikální korekce, tak i paliativního výkonu.

Pro pediatrii je důležité, že dítě s ES je možno propustit z nemocnice do domácí péče a měla by mu být nabídnuta stejná péče jako zdravé populaci. Možné je očkování (včetně pasivní imunizace Synagisem), správné je vedení běžných preventivních prohlídek. Dle potíží je pak dítě zařazeno do péče jednotlivých odborných ambulancí: ORL, pneumologie, oční lékařství, ortopedie, rehabilitace, neurologie. Dítěti s ES bychom měli nabídnout audiologické vyšetření včetně indikace sluchových pomůcek, možné je nošení ortéz. Důležité je pravidelné ultrazvukové vyšetření břicha a ledvin pro riziko tumorů ledvin a jater. S rodiči přežívající pacientky byla komplexní péče probrána, pacientku jsme zařadili do kardiologické a gastroenterologické ambulance. Gastrostomie, která je jedním z nejčastějších výkonů u těchto dětí (23), u naší pacientky nebylo nutno indikovat, živení rodina zvládá per os. Prospívání je nedostatečné, odpovídá ale percentilovým tabulkám dětí s ES. Pacientka má zavedenou rehabilitaci, která by u dele

Tab. 1. Možné typy postižení a komplikací u dětí s Edwardsovým syndromem

dysmorfie	srdeční vady	urogenitální vady	gastrointestinální vady	neurologická a svalová postižení	postižení v oblasti ORL a respirace	oční postižení	tumory
mikrocefalie	defekt komor. septa	hypoplazie ledvin	brániční kýla	defekty končetin	atrémie zvukovodů	mikroftalmie	Wilmsův tumor
vysoké/široké čelo	defekt síň. septa	ren arcuatus	omfalokéla	skolióza	vady stř. ucha	katarakta	hepatoblastom
atypické uši	otevřená dučej	hydronefóza	atrémie jícnu	žebra, obratle	vady vnitř. ucha	zraková ostrost	
úzké oční štěrby	vady chlopní	hypospadie	trach-ezof. píštěl	kontraktury	laryngomalacie	slepota	
hypertelorismus	dvojvýtoková pr. komora	kryptorchismus	stenóza pyloru	hypopl. mozečku	tracheomalacie	fotofobie	
epikantus	Fallovské vady	vady uteru	atrémie anu	ageneze corp. callosum	bronchomalacie		
ptóza víčka	defekt atrioventr. septa	hypoplazie ovaríí	Meckelův divertikl	hydrocefalus	centrální apnoe		
malý nos	koarktace	hypoplazie ledvin	tříselná hernie	myelokéla	spánkové apnoe		
atrémie choan			pupeční hernie	encefalokéla	pneumonie		
mikrognacie			gastroezofag. reflux	hypotonie/hypertonie	aspirace		
mikrostomie			obstipace	epilepsie/křeče			
rozštěpy			poruchy výživy/sání/polykání	psychomotorická a růstová retardace			

přežívajících dětí měla být zavedena vždy. Ve vyšším věku bychom měli doporučit ergoterapii, logopedii, zraková cvičení (24).

Dle vývoje klinického stavu je možné pacientům s ES nabídnout paliativní a hospicovou péči (25, 26). Tento typ péče prodělává v současnosti velký vývoj a názory o poskytování této péče se postupně mění (27, 28). Paliativní týmy a Centra provázení přináší významné zlepšení péče o pacienty s nepříznivou diagnózou. Vyjma lékařské a ošetrovatelské pomoci tyto týmy mají podpůrnou, informativní a organizační funkci. Pomáhají rodině se zásadními medicínskými i etickými otázkami, se zvažováním intervencí, napomáhají vytváření shody mezi lékaři a rodiči. Rodinám je k dispozici lékař, zdravotní sestra, psycholog a sociální pracovníce. Rodinám narozených dětí v uvedených kazuistikách byla

tato péče nabídnuta, obě rodiny tuto pomoc přijaly. Paliativní péči v České republice čeká další vývoj, sestavována je národní koncepce péče o děti a dospívající se závažnou život limitující a ohrožující diagnózou, včetně péče o jejich rodiny (29). V oblasti paliativní péče dnes existuje obrovské množství výzkumů a publikací zaměřených na plány a vzorce péče, kvalitu života pacientů, rodiny a sourozenců, management bolesti (30–32). Vyjma vlastní paliativní péče existuje řada modelů popisujících fungování multidisciplinárních týmů v péči o tyto typy pacientů a jejich rodin. Nejblíže model, který se jeví vyhovující pro tento typ pacientů, je péče typu FCC – Family centered care. Jde o model, který je zaměřený na péči soustředěnou na celou rodinu (33–34). Tato forma péče se jeví jako vysoce vhodná pro pacienty s nevléčitel-

nými onemocněními, včetně genetických postižení.

Závěr

Edwardsův syndrom je významnou genetickou abnormitou s nepříznivou prognózou. Prenatální i postnatální fenotyp tohoto onemocnění je dobře popsán. Má vysokou míru prenatální detekce, která významně ovlivňuje jeho výskyt v populaci narozených dětí. Postnatálně jsou dominující orgánovou patologií srdeční vady, klinicky jsou tito pacienti vždy psychomotoricky opoždění a mají výživové problémy. Přes vysoké procento časné letality, někteří pacienti přežijí jeden rok věku a je nutné pro ně nastavit celkovou péči. Tato je možná, včetně intervencí a řešení orgánových patologií. Pro tyto děti jsou výhodné koncepty komplexní nebo paliativní péče.

LITERATURA

1. Edwards JH, Harnden DG, Cameron AH, et al. A new trisomic syndrome. *Lancet*. 1960;275(7128):787-790.
2. Smith, DW, Patau K, Therman E, et al. A new autosomal trisomy syndrome: multiple congenital anomalies caused by an extra chromosome. *J Pediatr*. 1960;57(3):338-345.
3. Cereda A, Carey JC. The trisomy 18 syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2012;7(1):81.
4. Rasmussen SA, Wong LYC, Yang Q, et al. Population-based analyses of mortality in trisomy 13 and trisomy 18. *Pediatrics*. 2003;111(4):777-784.
5. Irving C, Richmond S, Wren C, et al. Changes in fetal prevalence and outcome for trisomies 13 and 18: a population-based study over 23 years. *J Matern-Fetal Neo M*. 2011;24(1):137-141.
6. Gregor V, Šípek A, Šípek Jr A, et al. Prenatální diagnostika chromozomálních aberací Česká republika: 1994–2007. *Čes Gynek*. 2009;74(1):44-54.
7. Šípek A, Gregor V, Horáček J, et al. Prevalence vybraných vrozených vad v České republice: vývojové vady ledvin, srdce a vrozené chromozomové aberace. *Epidemiol Mikrobiol Imunol*. 2013;62(3):112-128.
8. Yamanaka M, Setoyama T, Igarashi Y, et al. Pregnancy outcome of fetuses with trisomy 18 identified by prenatal sonography and chromosomal analysis in a perinatal center. *Am J Med Genet A*. 2006;140(11):1177-1182.
9. Nelson KE, Hexem KR, Feudtner C. Inpatient hospital care of children with trisomy 3 and trisomy 18 in the United States. *Pediatrics*. 2012;129:869-876.
10. Maeda J, Yamagishi H, Furutani Y, et al. The impact of cardiac surgery in patients with trisomy 18 and trisomy 13 in Japan. *Am J Med Genet A*. 2011;155:2641-2646.
11. Kroes I, Janssens S, Defoort P. Ultrasound features in trisomy 13 (Patau syndrome) and trisomy 18 (Edwards syndrome) in a consecutive series of 47 cases. *Facts Views Vis Obgyn*. 2014;6(4):245-249.
12. Bruns DA, Martinez A. An analysis of cardiac defects and surgical interventions in 84 cases with full trisomy 18. *Am J Med Genet A*. 2016;170(2):337-343.
13. Rasmussen SA, Wong LYC, Yang Q, et al. Population-based analyses of mortality in trisomy 13 and trisomy 18. *Pediatrics*. 2003;111(4):777-784.
14. Vendola C, Canfield M, Daiger SP, et al. Survival of Texas infants born with trisomies 21, 18, and 13. *Am J Med Genet A*. 2010;152:360-366.
15. Goel N, Morris JK, Tucker D, et al. Trisomy 13 and 18 – Prevalence and mortality – A multi-registry population based analysis. *Am J Med Genet A*. 2019;179(12):2382-2392.
16. Fenton LJ. Trisomy 18 and 13: quality of life: treading “softly”. *Am J Med Genet A*. 2011;155:1527-1528.
17. Carey JC. Trisomy 18 and trisomy 13 syndromes. *Cassidy and Allanson’s Management of Genetic Syndromes*. 2021;937-956.
18. Haug S, Goldstein M, Cummins D, et al. Using Patient-Centered Care After a Prenatal Diagnosis of Trisomy 18 or Trisomy 13: A Review. *JAMA Pediatr*. 2017;171(4):382-387.
19. McGraw MP, Perlman JM. Attitudes of neonatologists toward delivery room management of confirmed trisomy 18: potential factors influencing a changing dynamic. *Pediatrics*. 2008;121(6):1106-1110.
20. Janvier A, Farlow B, Barrington KJ. Parental hopes, interventions, and survival of neonates with trisomy 13 and trisomy 18. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2016;172(3):279-287.
21. Maeda J, Yamagishi H, Furutani Y, et al. The impact of cardiac surgery in patients with trisomy 18 and trisomy 13 in Japan. *Am J Med Genet A*. 2011;155:2641-2646.
22. Bruns DA, Campbell E. Twenty-two long-term survivors with full trisomy 18: Presenting and current medical conditions. *Am J Med Genet Part A*. 2014;164:610-619.
23. Fick TA, Sexson Tejtel SK. Trisomy 18 Trends over the Last 20 Years. *J Pediatr*. 2021;239:206-211.
24. Raczkowski JW, Daniyszewska B, Paradecka A. Edwards syndrome in a 6-year old girl. *Neuroendocrinol Lett*. 2010;31(1):43-46.
25. Silva C, Ferreira MC, Saraiva J, et al. Trisomy 18 when the diagnosis is compatible with life. *Eur J Pediatr*. 2022;181(7):2809-2819.
26. Catlin A. Transition from curative efforts to purely palliative care for neonates: does physiology matter? *Adv Neonatal Care*. 2011;11(3):216-222.
27. Silberberg A, Robetto J, Grimaux G, et al. Ethical issues about the paradigm shift in the treatment of children with trisomy 18. *Eur J Pediatr*. 2020;179(3):493-497.
28. Mullin J, Wolfe J, Bluebond-Langner M, et al. Experiences of children with trisomy 18 referred to pediatric palliative care services on two continents. *Am J Med Genet Part A*. 2019;179(6):903-907.
29. Koncepcie péče o děti a dospívající se závažnou život limitující a ohrožující diagnózou a jejich rodiny. Available from: <https://www.paliativnimedicina.cz/koncepcie-pecce-o-deti-a-dospivajici-se-zavaznou-zivot-limitujici-a-ohrozujici-diagnozou-a-jejich-rodiny/>.
30. DeCoursey DD, Silverman M, Oladunjoye A, et al. Patterns of Care at the End of Life for Children and Young Adults with Life-Threatening Complex Chronic Conditions. *J Pediatr*. 2018;193:196-203.e2.
31. Bösch A, Wager J, Zernikow B, et al. Life-Limiting Conditions at a University Pediatric Tertiary Care Center: A Cross-Sectional Study. *J Palliat Med*. 2018;21(2):169-176.
32. Taylor J, Aldridge J. Exploring the rewards and challenges of paediatric palliative care work – a qualitative study of a multi-disciplinary children’s hospice care team. *BMC Palliat Care*. 2017;16(1):73.
33. Kokorelias KM, Gignac MA, Naglie G, Cameron JI. Towards a universal model of family centered care: a scoping review. *BMC Health Serv Res*. 2019;19(1):564.
34. Almasri NA, An M, Palisano RJ. Parents’ perception of receiving family-centered care for their children with physical disabilities: a meta-analysis. *Physi Occup Ther Pediatr*. 2018;38(4):427-443.

Hypertenze, na kterou enalapril nestačil, u chlapce s rekurencí akutní myokarditidy

MUDr. Simona Ulrich¹, MUDr. Eva Drahokoupilová¹, MUDr. David Sumerauer, Ph.D.¹,
MUDr. Patrik Konopásek², MUDr. Lucie Slámová, Ph.D.¹, doc. MUDr. Lucie Šrámková, Ph.D.¹

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

²Pediatrická klinika, 2. LF UK a FN Motol, Praha

Sekundární hypertenze v pediatrické preadolescentní populaci převažuje nad hypertenzí primární. Ačkoli u většiny dětí je příčina renální či kardiální, je nezbytné myslet i na faktory endokrinní a jiné. Představujeme zde kazuistiku 11letého chlapce, u kterého dominovaly známky akutní myokarditidy a příčina hypertenze byla objasněna až při třetí atace těchto obtíží. Sonograficky byl v retroperitoneu nalezen tumor, později histologicky dourčený jako paragangliom. Endogenní nadprodukce katecholaminů na podkladě paragangliomu představuje nejen u dětí velmi vzácnou příčinu hypertenze. Biologické chování tohoto tumoru je u 10–15 % pacientů maligní, zejména při současné hereditární predispozici, proto je nezbytný včasný záchyt a komplexní léčba tohoto onemocnění.

Klíčová slova: sekundární hypertenze, paragangliom, genetická predispozice.

Hypertension not treatable with enalapril in a boy with recurrent acute myocarditis

Secondary hypertension in the paediatric preadolescent population prevails over primary hypertension. Although in most children, the cause is renal or cardiac, it is also necessary to consider endocrine and other factors. Here we present the case report of an 11-year-old boy, who presented predominantly with signs of acute myocarditis, and the cause of hypertension was clarified only at the second attack of these problems. A tumour was found in the retroperitoneum by ultrasound, later histologically determined to be a paraganglioma. Endogenous overproduction of catecholamines based on the presence of paraganglioma represents a very rare cause of hypertension not only in children. The biological behaviour of this tumour is malignant in 10% of patients, especially if there is a hereditary predisposition. Therefore, early detection and complex treatment of the disease are essential.

Key words: secondary hypertension, paraganglioma, genetic predisposition.

Úvod

Hypertenzi v pediatrické populaci definujeme jako krevní tlak (TK) ≥ 95 . percentil pro daný věk, výšku a pohlaví (definice platí do 15 let, od 16 let dle Evropských doporučení je definice stejná jako v dospělosti). Je definován i pojem prehypertenze (nebo vysoký normální tlak) pro hodnoty TK ≥ 90 . percentil. Prevalence hypertenze u dětí se odhaduje mezi 1 a 5 % dle daných socioekonomických poměrů země. Ve vyspělých zemích je v posledních letech jasný

stoupající trend, zejména na vrub primární hypertenze u dětí s BMI ≥ 85 . percentilem. Standardem současných doporučení je měření TK u dětí od 3 let při každé preventivní prohlídce u pediatra (1, 2).

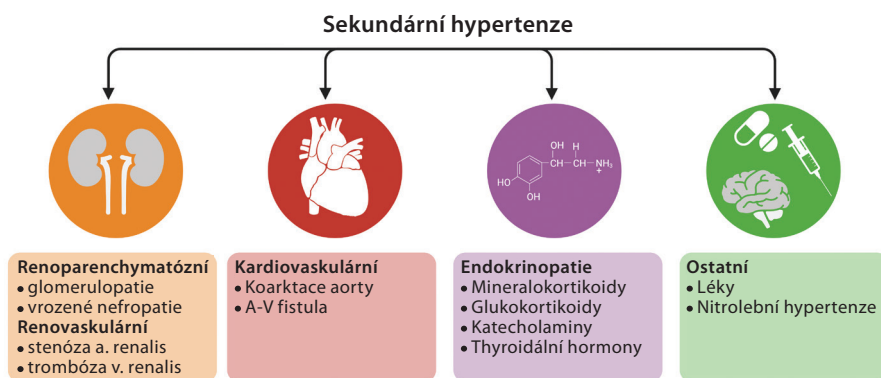
Primární (esenciální) hypertenze, která zcela převažuje v dospělé populaci, se změnou životního stylu v posledních desetiletích stále častěji objevuje i u dětí, především adolescentů > 12 let, zvláště při současné pozitivní rodinné anamnéze a přítomnosti nadváhy či obezity.

Procentuální zastoupení sekundární hypertenze se liší dle jednotlivých studií, ale všechny se shodují ve vyšší míře její prevalence u dětí preadolescentních, obzvláště pak u dětí mladších 6 let. Hypertenze může být totiž prvním či jediným projevem onemocnění, u 2/3 pacientů se jedná o onemocnění renální (renoparenchymatózní či renovaskulární). Nejedná se o však o jedinou možnou příčinu (Schéma 1). Ačkoli jsou příčiny kardiovaskulární, endokrinní a další méně obvyklé, je nutné na ně myslet (1, 3).



MUDr. Simona Ulrich
Klinika dětské hematologie a onkologie 2. LF UK a FN Motol, Praha
simona.ulrich@outlook.com

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):116-119
Článek přijat redakcí: 18. 12. 2022
Článek přijat k publikaci: 1. 3. 2023

Schéma 1. Etiologie sekundární hypertenze (vytvořeno pomocí Biorender.com)

Kazuistika

U našeho 11letého pacienta první obtíže vznikly 12 měsíců před stanovením diagnózy, kdy se začaly objevovat náhle stavy pocení, nevolnosti a zblednutí, vždy se horšily po infektech a trvaly několik dnů. V místě bydliště byl chlapec 11 měsíců před diagnózou hospitalizován pro dysfunkci levé komory s elevací srdečních enzymů, stav byl uzavřen jako akutní myokarditida suspektně parvovirové etiologie (při jeho PCR pozitivě v krvi), došlo k jeho úplné úpravě na terapii imunoglobuliny, kortikosteroidy a antiinfektivy. Chlapec byl dále sledován na kardiologii s normálním nálezem, pouze pro přetrvávající hypertenzi korigovanou terapií enalapilem.

O 10 měsíců později byl pacient hospitalizován pro recidivu klinických i laboratorních (troponin I 2241 ng/l, CK-MB 9,5 ng/ml; NT-proBNP > 35 000 ng/l) známek akutní myokarditidy, navíc udával bolesti břicha. Při současné SARS-CoV-2 pozitivě byl k další péči přeložen na Pediatrickou kliniku FN Motol, kde byla při příjmu echokardiograficky opět popsána dysfunkce levé komory, klinicky dominovala centralizace oběhu, tachykardie (140/min), hypertenze (160/120 mmHg), tachypnoe s oxygenodependencí a febrilie. MRI srdce prokázala difuzní edém myokardu. Na léčbě imunoglobuliny, levosimendanem a antiinfektivy se stav opět zlepšil, ale přetrvávající hypertenze na kombinované léčbě ACE inhibitory a betablokátořem vedla ošetřujícího lékaře k vyšetření jejich možných příčin.

V rámci vyšetřovacího procesu byl při ultrazukovém vyšetření ledvin a nadledvin popsán tumor paravertebrálně vpravo v úrovni hilu jater. Doplněné zobrazovací metody (MRI – obrázek 1, CT angiografie – obrázek 2) vyslo-

vily podezření na prokrvácený paragangliom o velikosti 28 × 36 × 56 mm s intimním vztahem k aortě, dolní duté žile a renálním cévám. V krvi pacienta byla potvrzena významně zvýšená hladina normetanefrinu (12,397 nmol/l při normě 0,140–0,540 nmol/l). Pacient po přípravě alfa a betablokátořem podstoupil náročný cévně-chirurgický výkon s parciální náhradou dolní duté žíly a aorty z GoreTexu. Histologicky byl následně potvrzen paragangliom.

Po výkonu se však rozvinula obtížně kontrolovatelná hypertenze, vyžadující čtyřkombinaci antihypertenzní medikace (Schéma 2). Pacient byl dále dovyšetřován k vyloučení přítomnosti dalších ložisek. Na doplněném PET-MRI jsme našli mnohočetný proces ve skeletu, tedy metastatický rozsev, některá z nich akumulovala i ¹²³I-MIBG. Diagnózu metastatického paragangliomu podpořila i zvýšená hladina normetanefrinu ve 24hodinovém sběru moči.

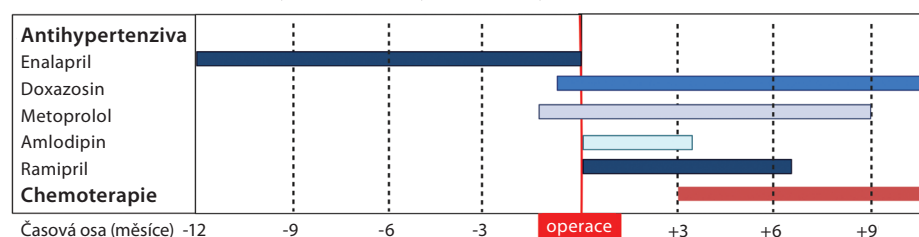
Dle současných doporučení pro léčbu metastatického paragangliomu chlapec zahájil léčbu systémovou chemoterapií (režim CVD – cyklofosamid, vinkristin, dakarbazin). Již po podání první série chemoterapie došlo k významné úpravě krevního tlaku až hypotenzím s klinickými příznaky a v průběhu dalších měsíců bylo možné redukovat antihypertenzní terapii až na současnou monoterapii

Obr. 1. MRI (STIR): tumor paravertebrálně vpravo s těsným vztahem k aortě a dolní duté žíle**Obr. 2.** CT angiografie – patrný defekt v náplni dolní duté žíly kaudálně od expanze

alfablokátorem. Kontrolní PET-MRI vyšetření po 3. a 9. sérii léčby potvrzují parciální remisi onemocnění (obrázek 3), podobně jako hladiny metanefrinů.

Diskuze

Myokarditida, onemocnění charakterizované zánětlivým infiltrátem srdečního sva-

Schéma 2. Časová osa antihypertenzní léčby pacienta (vytvořeno pomocí Biorender.com)

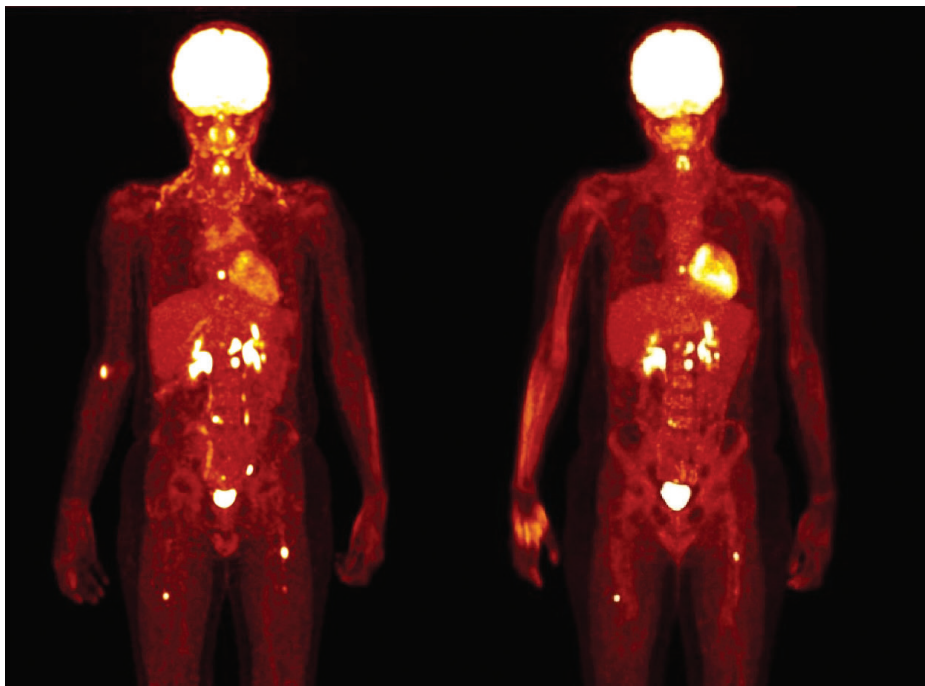
lu, představuje diagnostický a terapeutický oříšek nejen u dětí. Její příčiny jsou heterogenní (infekční, autoimunní, hypersenzitivní a toxické), ale u dětí významně převažují myokarditidy virového původu. Manifestace a průběh se velmi liší od subklinického průběhu po srdeční selhání refrakterní na léčbu, arytmie, anginózní projevy či náhlou srdeční smrt (4, 5). Velmi raritní, nicméně literárně popsanou příčinou klinicky závažné myokarditidy jsou katecholaminy secernující tumory. Katecholaminy a jejich oxidační produkty mohou mít na myokard toxický efekt. Chronická expozice myokardu katecholaminům vede k down-regulaci β -adrenergních receptorů, a tedy snižuje funkci myofibril (histologicky lze nalézt nekrózy, infiltraci neutrofilů a fibrózy). MRI srdce je metodou volby k objektivizaci radiologických známek myokarditidy či kardiomyopatií, které může dlouhodobá expozice katecholaminům indukovat (6–8).

Skupina nádorů vycházející z neuroendokrinní chromafinní tkáně zahrnuje nádory dřevě nadledvin (feochromocytomy) a tumory sympatických či parasympatických paraganglií (paragangliomy) v oblasti břicha, hrudníku či krku. Typicky se tyto nádory projevují hypertenzí (u 90 % pacientů), palpítacemi, cefaleou, pocením, bledostí či psychickými změnami, příznaky mohou být záchvatovité či setrvalé, ale také se nemusí objevit vůbec. Právě díky variabilitě a nízké specifitě symptomů může být diagnóza těchto onemocnění protrahovaná (9–11).

K podezření na přítomnost paragangliomu/feochromocytomu obvykle vede anamnéza a fyzikální vyšetření pacienta se zaměřením na hodnoty TK a další projevy excessu katecholaminů. Diagnostické jsou pak zobrazovací metody (sonografie, MRI či CT) a hladina metanefrinů (metabolitů katecholaminů) v krevní plazmě (v současnosti preferována před 24hodinovým sběrem moči) (12). Definitivní diagnóza je určena vždy na základě histologického vyšetření. Další zobrazovací a nukleárně medicínské metody jsou využívány k určení stadia onemocnění.

Obvykle se tyto nádory chovají benigně a jsou lokalizované. Kompletní chirurgické odstranění tumoru pro ně představuje kurativní léčebnou metodu. Avšak u 10–15 % pacientů jsou již při diagnóze přítomny vzdá-

Obr. 3. PET-MRI před zahájením a po 9 sériích chemoterapie (parciální odpověď)



lené metastázy. V těchto případech je léčba multimodální (chemoterapie, radionuklidová léčba, cílená léčba, imunoterapie) a 5leté celkové přežití pacientů se dle jednotlivých studií pohybuje mezi 35 a 60 % (10, 13).

Vzhledem k tomu, že náš pacient v současnosti zareagoval na chemoterapii CVD příznivě, při trvající dobré odpovědi a toleranci je vhodné v ní pokračovat až do délky 20 cyklů (dle současných terapeutických doporučení). V případě progresu onemocnění se pak jako nevhodnější uvádí změna cytostatik na temozolomid nebo terapie personalizované na základě somatického a germinálního celoxomového vyšetření (použití PARP inhibitorů, tyrosin-kinázových inhibitorů (sunitinib, cabozantinib) či imunoterapie (pembrolizumab)) (9). V některých případech pacienti profitují z radionuklidové terapie ($[^{177}\text{Lu}]$ – DOTATATE či $[^{131}\text{I}]$ – MIBG v závislosti na výsledku diagnostických vyšetření). Další možností může být zařazení do klinické studie.

Studie v posledním desetiletí prokázaly genetickou predispozici u 30–40 % pacientů a somatické genové alterace u dalších 35–40 % pacientů s paragangliomy/feochromocytomy. Hereditární formy se vyskytují v mladším věku než sporadické a častěji vykazují maligní chování. Celkově je u dětí diagnostikováno 10–20 % celkového počtu těchto nádorů, až u 80 % z nich je nalezena

nádorová predispozice. Nejčastěji se jedná o mutace v genech *VHL*, *SDHB*, *SDHD* a *NF1*. Genetické vyšetření patří ke standardům vyšetření u paragangliomu/feochromocytomu a typ genetické mutace má vliv na klinické chování a management těchto pacientů. U dětí s vysokou mírou hereditárních forem je důležité vyšetřit i sourozence s ohledem na onkologickou prevenci a potřebnost zachytu časného stadia tumoru (9, 13).

U našeho pacienta byla potvrzena germinální mutace v *SDHB* genu, tedy nejčastěji asociovaná genetická predispozice s metastatickým paragangliomem. Výskyt této predispozice u dalších rodinných příslušníků vyžaduje jejich důkladné vyšetření a pravidelné celoživotní sledování (klinické, radiologické a biochemické). Nosiči *SDHB* mutace jsou sledováni nejen pro riziko rozvoje paragangliomu či feochromocytomu (celoživotní riziko 40 %, z toho 10 % maligních), ale i renálního karcinomu (riziko 3–5 %), gastrointestinálního stromálního tumoru (riziko 1 %), vzácněji i jiných malignit (10, 13–15). Dalším důvodem genetického vyšetření je možnost personalizované léčby dle recentně publikované klasifikace paragangliomů a feochromocytomů, která rozlišuje 3 skupiny těchto tumorů na základě jejich genetické alterace, a z toho vyplývajícího fenotypu a biologického chování (9).

Závěr

U preadolescentních dětí je hypertenze ve většině případů sekundární příčiny a při jejím záchytu je nutné dovyšetřit její etiologii. Paragangliom představuje velmi vzácnou příčinu sekundární hypertenze.

Zvláště sugestivní může být záchvatovitý průběh či další příznaky (palpitace, bolesti hlavy, pocení či nápadné zblednutí), nemusí však být vyjádřeny vždy. Včasná diagnóza je esenciální, neboť současné metody léčby pokročilých stadií nedosahují optimálních

výsledků. U více než třetiny paragangliomů/feochromocytomů jsou nalezeny hereditární predispozice, u těchto pacientů a jejich pozitivně vyšetřených příbuzných je nutné celoživotní sledování pro riziko rozvoje i dalších nádorů.

LITERATURA

1. Bouhanick B, Sosner P, Brochard K, et al. Hypertension in Children and Adolescents: A Position Statement From a Panel of Multidisciplinary Experts Coordinated by the French Society of Hypertension. *Front Pediatr.* 2021;9:680803.
2. Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics.* 2017;140(3).
3. Gupta-Malhotra M, Banker A, Shete S, et al. Essential hypertension vs. secondary hypertension among children. *Am J Hypertens.* 2015;28(1):73-80.
4. Law YM, Lal AK, Chen S, et al. Diagnosis and Management of Myocarditis in Children: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2021;144(6):e123-135.
5. Pomiato E, Perrone MA, Palmieri R, et al. Pediatric Myocarditis: What Have We Learnt So Far? *J Cardiovasc Dev Dis.* 2022;9(5).
6. Santos JRU, Brofferio A, Viana B, et al. Catecholamine-Induced Cardiomyopathy in Pheochromocytoma: How to Manage a Rare Complication in a Rare Disease? *Horm Metab Res.* 2019;51(7):458-469.
7. Kassim TA, Clarke DD, Mai VQ, et al. Catecholamine-induced cardiomyopathy. *Endocr Pract.* 2008;14(9):1137-1149.
8. de Miguel V, Arias A, Paissan A, et al. Catecholamine-induced myocarditis in pheochromocytoma. *Circulation.* 2014;129(12):1348-1349.
9. Nölting S, Bechmann N, Taieb D, et al. Personalized Management of Pheochromocytoma and Paraganglioma. *Endocr Rev.* 2022;43(2):199-239.
10. Fliedner SMJ, Lehnert H, Pacak K. Metastatic paraganglioma. *Semin Oncol.* 2010;37(6):627-637.
11. Vicha A, Musil Z, Pacak K. Genetics of pheochromocytoma and paraganglioma syndromes: new advances and future treatment options. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* 2013;20(3):186-191.
12. Eisenhofer G, Prejbisz A, Peitzsch M, et al. Biochemical Diagnosis of Chromaffin Cell Tumors in Patients at High and Low Risk of Disease: Plasma versus Urinary Free or Deconjugated O-Methylated Catecholamine Metabolites. *Clin Chem.* 2018;64(11):1646-1656.
13. Jochmanova I, Abcede AMT, Guerrero RJS, et al. Clinical characteristics and outcomes of SDHB-related pheochromocytoma and paraganglioma in children and adolescents. *J Cancer Res Clin Oncol.* 2020;146(4):1051-1063.
14. Amar L, Pacak K, Steichen O, et al. International consensus on initial screening and follow-up of asymptomatic SDHx mutation carriers. *Nat Rev Endocrinol.* 2021;17(7):435-444.
15. Turkova H, Prodanov T, Maly M, et al. Characteristics and outcomes of metastatic SDHB and sporadic pheochromocytoma/paraganglioma: an national institutes of health study. *Endocr Pract.* 2016;22(3):302-314.

Připravujeme do Pediatrie pro praxi

2023

3

PŘEHLEDOVÉ ČLÁNKY

- Tonutí – základní postupy a možnosti prevence
- Úžeh a úpal v dětském věku
- Imunodysregulačné aspekty detí s Downovým syndrómom
- Autoimunní onemocnění jater v dětském věku
- Slunce a dětská kůže
- Diferenciální diagnostika artralgií a artritid – diagnostické možnosti v ambulanci praktického lékaře pro děti a dorost – kazuistiky a shrnutí pro praxi

SDĚLENÍ Z PRAXE

- Syndrom louskáčku u chlapce s makroskopickou hematurií, často opomíjená diagnóza
- Invaginace u 14měsíčního dítěte způsobená Meckelovým divertiklem
- Prader-Willi syndrom v kazuistikách
- Kraniofaciální synostóza – Crouzonův syndrom
- Subglotická cysta jako příčina dušnosti u kojenice

PRO SESTRY

- Podpora kojení nezralého novorozence

Informace o připravovaných kongresech, našich publikacích a mnoho dalšího...

▼
VYCHÁZÍ
V
ČERVNU

SOLEN
MEDICAL EDUCATION

Komunikace s dítětem s poruchou autistického spektra v nemocničním prostředí

Mgr. Veronika Dobešová¹, Bc. Veronika Glosová¹, doc. PhDr. Andrea Botíková, PhD., MPH²,
Mgr. Daniela Bartoníčková¹

¹Ústav ošetrovatelství, Fakulta zdravotnických věd, Univerzita Palackého v Olomouci

²Katedra ošetrovatelstva, Fakulta zdravotnictva a sociální práce, Trnavská univerzita v Trnave

Porucha komunikace, která patří k základní triádě příznaků poruchy autistického spektra (PAS), může být komplikací při poskytování komplexní ošetrovatelské péče o děti s touto poruchou. Sestry nemají dostatek znalostí o projevech a problematice komunikace s dětmi s PAS a mnohdy nevědí, jak účinnou komunikaci navázat. Velmi důležitá je krátká a srozumitelná forma komunikace, na kterou je potřebná dostatečná časová dotace. Krátkými kazuistikami byly odhaleny nedostatky při komunikaci s dětmi s PAS v nemocničním prostředí, inspirací by mohla být komunikace s dítětem s PAS ve stacionáři. Z dostupných zahraničních zdrojů byly vybrány komunikační přístupy a pomůcky, jejichž znalost a využití v praxi mohou přispět ke zkvalitnění ošetrovatelské péče o děti s PAS.

Klíčová slova: porucha autistického spektra, dítě, sestra, komunikace, kazuistiky, metody.

Communication with a child with autism spectrum disorder in a hospital setting

Communication impairment, which belongs to the basic triad of symptoms of autism spectrum disorder (ASD), can be a complication in providing comprehensive nursing care for children with this disorder. Nurses lack knowledge about the manifestations and issues of communication with children with ASD and often do not know how to establish effective communication. A short and clear form of communication is very important and sufficient time is needed. Short case studies revealed shortcomings in communicating with children with ASD in a hospital setting; communication with a child with ASD in a residential care facility could be an inspiration. From the available foreign resources, communication approaches and tools were selected, the knowledge and use of which in practice can contribute to improving the quality of nursing care for children with ASD.

Key words: autism spectrum disorder, child, nurse, communication, case report, methods.

Úvod

Porucha autistického spektra (PAS) je onemocněním charakterizované mírnými až závažnými poruchami komunikačních dovedností, sociálních interakcí a neobvyklým chováním, které narušují samostatné fungování a interakce s ostatními (1). Současná prevalence PAS činí u dětské populace 1 až 1,5%. Její trvalý nárůst v posledních deseti letech lze přisuzovat lepší diagnostice, hlubším znalostem populace o onemocnění, ale i vyššímu věku rodičů při založení rodiny a širšímu rozpě-

tí odborné pomoci. Diagnostické jednotky PAS, které sdružují dětský autismus, atypický autismus, Aspergerův syndrom a vzácně se vyskytující jinou dezintegrační poruchu v dětství, jsou v mezinárodní klasifikaci nemocí MKN-10 řazeny pod kategorii Pervazivní vývojové poruchy. Americký manuál DSM-5 pak slučuje tyto poruchy do jedné kategorie zvané poruchy autistického spektra (2).

PAS významně ovlivňuje komunikaci, chování dítěte a jeho začlenění do společnosti, přičemž typ a závažnost symptomů jsou u kaž-

dého dítěte vysoce individuální (3). Každé dítě s touto poruchou vzhledem ke specifčnosti jeho projevů navíc může využívat odlišné způsoby komunikace. K jejich identifikaci je důležitá především spolupráce s rodiči, kteří znají své děti nejlépe a mohou tak pomoci zdravotnickým pracovníkům k navázání kontaktu s nimi a získání jejich důvěry. Navíc bylo prokázáno, že komunikační a speciální pedagogické postupy představují i hlavní metody ovlivňující symptomatiku PAS (2). V americké studii z roku 2013 bylo prokázáno, že pouhých 19% dětí s PAS



Mgr. Daniela Bartoníčková
Ústav ošetrovatelství, Fakulta zdravotnických věd, Univerzita Palackého v Olomouci
bartonickovadaniela@gmail.com

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):120-123
Článek přijat redakcí: 26. 10. 2022
Článek přijat k publikaci: 20. 2. 2023

vyjadřovalo v nemocničním prostředí bolest mluvenou řečí, 27 % pak sebepoškozováním nebo agresí a až 32 % pláčem nebo křikem (4). Důležitou součástí při komunikaci s dítětem s PAS v nemocničním prostředí je proto pozorování jeho neverbálních reakcí. Děti s PAS mohou být velmi předvídatelné a jejich výrazy nebo chování mohou snadno odhalit jejich preference. Příkladem souhlasu u nich může být třeba skákaní nahoru a dolů, mávání rukami, anebo úsměv. Pasivita pak může naznačovat nesouhlas. Poukazováno je na to, že u dětí s PAS je velmi důležitá především krátká a jednoduchá komunikace. Důležité je vyhýbat se jakýmkoliv abstraktním pojmům a používání metafor (5). Dětská pacientka s PAS na komunikaci navíc potřebuje mnohem více času než děti jiné. Na dítě s PAS by se proto mělo mluvit vždy pomalu, aby získalo více času na zpracování informací. Doporučuje se, aby pokyny podávala vždy jedna osoba a aby v místnosti nebylo více lidí (6). Aplikaci jakýchkoliv intervencí v nemocničním prostředí by sestry měly při komunikaci s dítětem s PAS využívat slova „prvně“ a „poté“ (7). Velmi důležitou součástí komunikační výměny je také úprava nemocničního prostředí v souladu s preferencemi samotných dětí a jejich rodičů. Jedná se zejména o změnu způsobu podávání léků, ztlumení alarmů a světel, minimalizaci fyzického kontaktu a používání obvazů, nepřetržitý kontakt s rodinou, umožnění rodinám používat vlastní osobní přikrývky, hračky a oblečení během hospitalizace (6, 8).

Pochopení základních principů komunikace s dětmi s PAS v nemocničním prostředí a znalost praktických metod mohou komunikaci s nimi výrazně usnadnit (9). Vzhledem k tomu, že komunikace dětského pacienta s PAS může být v nemocničním prostředí mnohdy narušená, měly by být k jejímu zlepšení využívány efektivní metody. Dítě s PAS díky těmto metodám může nejen pochopit jednotlivé kroky poskytované péče, ale může také snadněji vyjádřit své obavy, pocity a potřeby. Dalším pozitivním bodem v souvislosti s jejich využíváním je i zmírnění úzkosti dětí s PAS z hospitalizace. Využívání efektivních metod komunikace s těmito dětmi v nemocničním prostředí však vyžaduje znalosti, dovednosti, porozumění, trpělivost, toleranci, empatii a odhodlání (5). Bylo však poukázáno na to, že sestry mnohdy nemají o těchto metodách dostatečné znalos-

ti, a proto nebývají častokrát využívány (10). Vzhledem k uvedeným skutečnostem bylo cílem našeho příspěvku zjistit, jak komunikace s dětmi s PAS v nemocničním prostředí reálně probíhá a zároveň identifikovat metody, které by mohly přispět k jejímu zlepšení. Naše práce uvádí tři jednoduché krátké kazuistiky týkající se komunikace během hospitalizace dítěte s PAS v nemocnici a pro srovnání jednu kazuistiku z prostředí stacionáře. Práce je doplněna o metody komunikace získané ze zahraniční literatury.

Metodika

Při zpracování příspěvku byly využity příklady z praxe a z literatury. Zpočátku byla formulována klinická otázka dle PICO formátu: „Jak probíhá komunikace s dětmi s PAS při poskytování ošetrovatelské péče, a jaké metody komunikace jsou případně využívány?“ Kazuistická série byla zpracována na podkladě komunikace s rodiči, a to jak z nemocničního prostředí (n = 3), tak pro srovnání z prostředí stacionáře (n = 1). Kazuistiky mají v pyramidě důkazů medicíny založené na důkazech (EBM) stále nezastupitelné místo (11), proto byly při zpracování příspěvku využity. Jejich prostřednictvím však nebyly dostatečně zjištěny metody komunikace při poskytování ošetrovatelské péče, proto bylo dále využito zdrojů ze zahraniční literatury. V souvislosti s tím bylo zrealizováno vyhledávání ve vědeckých databázích – EBSCO, Science Direct, PubMed a ProQuest. Dané vyhledávání proběhlo v prosinci 2021, a to za použití předem stanovených klíčových slov (autismus, PAS, dítě, sestry, komunikace, metody) a Booleovských operátorů. Limitací byl jazyk (anglický) a období (2011–2021). Stanovena byla také zařazovací a vyřazovací kritéria, přičemž zařazeny byly studie, pokud: a) byly orientovány na zvolený cíl práce (obsahovaly metody komunikace s dítětem s PAS); b) zahrnovaly v rámci komunikace sestry; c) jednalo se o recenzovaná periodika, která byla plnotextová. Vyřazeny byly studie, které: a) nesplňovaly kritéria období a jazyka; b) jednalo se o editoria, diskuzní příspěvky. Celkem bylo dohledáno 446 článků, které byly následně podrobeny třídění na podkladě PRISMA diagramu. Po odstranění duplikátů (n = 104), byly studie tříděny na úrovni názvu/abstraktu dvěma nezávislými výzkumníky (DB,

VG). Ve druhé fázi bylo zařazeno celkem 33 studií, které prostoupily druhou fází třídění na úrovni čtení full-textů (VD, VG, AB, DB). Finálně bylo využito 9, které byly analyzovány z hlediska metod komunikace s dítětem s PAS.

Výsledky

V první kazuistické části práce je popsána komunikace sester s dětmi s PAS. Druhá část zahrnuje výsledky vyhledávání ohledně metod komunikace v zahraniční literatuře, které by mohly být v případě poskytování ošetrovatelské péče dětem s PAS využívány.

Kazuistická série

Kazuistika 1

Seдемiletý chlapec s atypickým autismem. Narozen z druhé gravidity ve 33 tt, doma o něj pečují maminka. Ke komunikaci v domácím prostředí využívají obrázkové plány – většinou na tabletu ve formě reálných fotografií věcí a situací, které zná dítě z domova. Za nejdůležitější atribut komunikace v nemocničním prostředí považuje maminka možnost být nepřetržitě se svým synem. Mít možnost mu vlastním stylem a tempem vysvětlit výkon nebo aktivitu, která dítě čeká. Základem by dle maminky měla být zejména ochota sester při respektování nastaveného komunikačního prostředku mezi rodičem a dítětem s PAS. Co se týká zkušenosti s využitím komunikačních karet nebo jiných metod ke komunikaci ve zdravotnických zařízeních (JIP ani standardní pracoviště), kde byli opakovaně v předešlé době hospitalizováni, sestry o žádných z nich neměly povědomí. Negativní zkušenost byla maminkou vnímána zejména ve formě neochoty personálu objednat děti s PAS na určitý čas v rámci ambulantního vyšetření či ošetření, nebo jim umožnit čekat mimo čekárnu plnou jiných dětí. Kladnou zkušenost naproti tomu měla se záchrannou službou, kde se záchranáři zajímali, zda mohou pustit majáky, zda chlapec snese bezpečnostní pás a ke komunikaci používali názornou ukázkou s loutkou „Kryštůfka záchranáře“.

Kazuistika 2

Chlapec 8 let s dětským autismem se silně vyjádřeným hyperkinetickým syndromem. Narozen z první gravidity, v termínu, žije s maminkou. Pravidelně navštěvuje stacionář, kde

jsou s ním ke komunikaci využívány různé metody komunikace (obrázkové plány, komunikační karty). Se zdravotnickým zařízením má však dítě i jeho rodič velmi negativní zkušenost. Popsána byla předcházející zkušenost ohledně neochoty lékařky komunikovat s dítětem s PAS, nátlak na splnění konkrétního pokynu (sundání trička) a absolutní nedodržení časového plánu. Dále bylo upozorněno, že rodičům nebylo umožněno komunikovat s dítětem jejich pro ně „typickým“ stylem. Nevhodné poznámky a zpochybnění diagnózy PAS situaci ještě více dokreslovaly.

Kazuistika 3

Děvče 3,5 roku s dětským autismem. Narozena v termínu, z druhé gravidity, žije s rodiči a sestrou v rodinném domě. Zkušenost s hospitalizací opět popsána jako negativní. Vylíčena byla úplná absence pochopení pro děti s PAS a nerespektování komunikační metody matky. Umístění dítěte na pokoj s dalšími dětmi vedlo k výraznému zvýšení psychomotorického neklidu, rušení se dětí navzájem. Hrubá, hlasitá komunikace sester s dítětem a snaha separovat matku na jinou budovu přes noc byly pro rodinu velmi nepříjemné. I přes snahu matky o vysvětlení sestrám, jak lze s dítětem komunikovat, a zapůjčení vlastnoručně vytvořených komunikačních karet, však nebyly sestrami tyto atributy respektovány, ani využívány.

Kazuistika 4

Dvanáctiletý chlapec s dětským autismem. Chlapec je z 1. gravidity, narozený

v termínu, žije v plné, funkční rodině. Chlapec navštěvuje denní stacionář 7 let. Ve stacionáři mají o chlapci vypracovanou dokumentaci, zahrnující základní informace o rodině, o jeho zálibách, o tom, co se mu líbí nebo nelíbí, a také o možnostech komunikace s ním. K tomu, aby se mohl dorozumět a sdělit své potřeby, využívá piktogramy zobrazující jednu činnost za druhou, například „jít na toaletu“, „najíst se“ nebo „umýt si ruce“. Díky této metodě může chlapec komunikovat s personálem. Aby upoutal pozornost sociální pracovnice a mohl na piktogram ukázat, obvykle vezme pracovníci za ruku a odvede ji ke stěně u dveří, kde jsou jednotlivé piktogramy pověšeny a prstem na některý z nich ukáže. Pracovnice poté odpovídá slovně a chlapec pokynu rozumí.

Metody komunikace s dítětem s PAS

Pro vyhledání metod komunikace při poskytování ošetrovatelské péče byly využity zahraniční studie. Dohledány byly celkově tři metody komunikace, které mohou být při poskytování ošetrovatelské péče využívány. Patří mezi ně metody alternativní a augmentativní komunikace (např. 12, 13, 14), soupravy „Coping kit“ (např. 15, 16), obrázky nebo fotografie poskládané do obrázkových plánů (např. 5, 17). Hlavní zásadou je používání vždy jedné konkrétní metody po celou dobu hospitalizace dítěte s PAS. Dále byly také odhaleny informační pomůcky (6, 15), které obsahují obecné informace o dítěti, ale i o možnostech

komunikace s ním. Jedná se o kartu rychlých tipů (6) a nemocniční pas (15). Ty jsou důležité především při přijetí dítěte s PAS do zdravotnického zařízení, avšak mohly by je mít sestry připravené při příjmu dítěte a poučit o nich rodiče, aby je bylo možné využívat v rámci další případné hospitalizace jejich dítěte s PAS (6, 15). Souhrnný přehled metod a pomůcek, včetně jejich obsahu a efektivity je uveden v tabulce 1. Rovněž jsou zde uvedeny i další studie, které dané metody obsahovaly pro případné bližší seznámení se s nimi. Bylo prokázáno, že prostřednictvím pravidelného využívání metod komunikace a informačních pomůcek u dětí s PAS může dojít ke snížení úzkosti těchto dětí při hospitalizaci, ale i k potlačení nežádáných negativních reakcí při jednotlivých výkonech, dále byl popsán i přínos od samotných sester.

Diskuze

V České republice jsou doporučené postupy v přístupu zdravotnických pracovníků k osobám s PAS ukotveny ve Věstníku MZ ČR č. 8-2016. Jeho hlavní součástí je komunikační soubor, který je tvořen komunikačním klíčem, desaterem komunikace, ale i průkazem osoby s PAS. V rámci komunikačního klíče jsou uvedena pravidla pro zvládnutí komunikace s osobami s PAS v náročných situacích. V desateru komunikace jsou pak nastíněny základní kroky, jak lze komunikaci ve zdravotnickém zařízení zvládnout. Poukazováno je zejména na spolupráci s kontaktní osobou, která pacienta s PAS vždy doprovází (18), což však nelze tvrdit na základě výpovědi rodičů, že

Tab. 1. Metody komunikace s dítětem s PAS, jejich obsah a účinek

Metody	Obsah	Účinek	Autoři
Obrázkové plány	Vizuální plán v podobě obrázků nebo fotografií může nastínit kroky a události, které mohou děti s PAS při poskytování zdravotní péče očekávat. Lze jimi popisovat např. jednotlivé ošetrovatelské činnosti (např. měření vitálních funkcí).	Snižují úzkostné chování u dětí s PAS, zkušenost s hospitalizací je pro děti i jejich rodiče snesitelnější.	Bultas et al. (2016) (6) Chebuhar et al. (2013) (17) Lee et al. (2012) (5)
Augmentativní a alternativní komunikace	Mohou se využívat vizuální obrázky, znakový jazyk, gesta, aplikace na tabletu nebo počítači. Prokázána byla účinnost např. komunikačního systému pro výměnu obrázků (PECS) nebo zařízení generující řeč (SGD).	Napomáhají komunikovat prostřednictvím gest, znaků nebo elektronického zařízení.	Brown, Elder (2014) (9) Barrett (2021) (12) Syriopoulou-Delli, Eleni (2021) (13) O'Neill et al. (2017) (14)
Coping kit (soupravy ke zlepšení komunikace)	Obsahuje sociální příběhy, tablety, obrázkové plány s časovým rozvrhem nemocnice (např. měřit teplotu v 6,00), oblíbené hračky pro rozptýlení a chrániče sluchu ke snížení hluku v čekárně.	Napomáhají při provádění jednotlivých intervencí, lepší spolupráci, zvýšení ochoty při účasti na jednotlivých intervencích, zvyšují pozitivní odezvu u dětí s PAS, snižují úzkost.	Richards et al. (2017) (15) Drake et al. (2012) (16)
Nemocniční pas	Dokument obsahující osobní údaje (jméno, věk), informace o možnostech komunikace, o prožívání bolesti a o tom, co se dítěti líbí nebo nelíbí.	Využití například na pohotovosti. Pomoc při komunikaci, zvýšení povědomí o individuálních potřebách dítěte s PAS a identifikace potencionálních stresorů.	Richards et al. (2017) (15)
Karta rychlých tipů (QTC – Quick Tips Card)	Identifikační karta ke zjištění způsobu komunikace dítěte s PAS, jeho aktuální náladu a obavám ze zdravotní péče.	Karta je užitečná v situacích, kdy zdravotnický pracovník dítě s PAS nezná. Snižuje komunikační překážky.	Bultas et al. (2016) (6)

vždy reálně ve zdravotnických zařízeních v České republice funguje. Pro srovnání byla uvedena i kazuistika ze stacionáře, kde je situace poněkud odlišná a bývají v rámci komunikace využívány i různé metody. Obsahem průkazu osoby s PAS dle zmiňovaného věstníku je také komunikační profil jedince, obsahující specifika jeho projevů (18), který je podobný informačním pomůckám identifikovaným v zahraničních studiích (6, 15). V České republice jej vystavuje zejména praktický lékař pro děti a dorost (19), avšak na podkladě zahraniční literatury je možné jej připravit/aktualizovat i ve zdravotnických zařízeních dle aktuálních potřeb jedince (6, 15). Součástí celkového komunikačního profilu by měly být také metody komunikace a výčet pomůcek, které jedinec pro dorozumívání se s okolím používá (18) a které by tedy v rámci hospitalizace měly být brány v potaz. Efektivita jejich využití byla prokázána v řadě výzkumných zahraničních studií (např. 12, 15, 17) a jejich aktuální přehled ze zahraničních zdrojů byl součástí tohoto příspěvku. V rámci České republiky jsou mnohé metody k dispozici na různých webových portálech. Patří mezi ně například výměnný obrázkový komunikační systém (VOKS), který vychází z komunikačního systému PECS (The Picture Exchange Communication System), ale i metody augmentativní a alternativní komunikace (např.

20, 21, 22). Možností je i proškolení ve vybraných metodách (20). V neposlední řadě jsou k dispozici v českém jazyce také vícero odborné publikace (např. 23, 24, 25). Informace v nich obsažené považujeme při komunikaci s dětmi s PAS ve zdravotnických zařízeních za velmi prospěšné.

Sestry tráví s pacienty ze všech zdravotnických pracovníků nejvíce času. Je proto důležité, aby byly obeznámeny s možnostmi komunikace s dětmi s PAS (26). Sestry však dle zahraničních studií často nemají dostatek znalostí o projevech a problematice komunikace s dětmi s PAS a může pro ně proto být obtížné účinnou komunikaci navázat (27), což lze na základě výpovědí rodičů tvrdit i v České republice. Nabízí se tedy prostor pro zlepšení, a tedy získání povědomí o vhodných komunikačních metodách a jejich využití v praxi. Pozitivní vliv těchto metod na komunikaci dětí s PAS byl prokázán v několika studiích. U těchto dětí byla prostřednictvím jejich využití zaznamenána nižší míra stresu a úzkosti v rámci hospitalizace a jejich pozitivní přínos pro praxi byl identifikován i sestrami (např. 3, 15, 16, 17). Dohledané metody využívané v zahraničí mohou být při hospitalizaci dětí s PAS velkým přínosem, nicméně je možné čerpat také z dostupných českých zdrojů. Povědomí sester o jejich existenci a jejich následná využitelnost v praxi

jsou z hlediska poskytování kvalitní a bezpečné ošetrovatelské péče dětem s PAS nezbytné.

Závěr

Naše práce poukazuje na problematiku komunikace s dítětem s PAS v nemocničním prostředí. Zpracovali jsme krátké příklady z praxe a aktuální přehled metod komunikace ze zahraniční literatury. Prostřednictvím kazuistik byly odhaleny mezery v komunikaci sester při hospitalizaci dětí s PAS. V rámci vyhledávání pak byly identifikovány metody komunikace, které by mohly tyto mezery vyplnit. Dohledané metody mohou být nápomocné sestram a ostatním zdravotnickým pracovníkům při zkvalitnění poskytované zdravotní péče, zejména v procesu komunikace s dítětem s PAS. Nepopiratelnou hodnotu mají také metody, které jsou již dostupné v České republice a jsou zahrnuty v diskuzi naší práce. Znalost a využívání těchto metod v praxi mohou přispět k rozvoji účelné a efektivní komunikace, čímž lze usnadnit a zkvalitnit péči o děti s PAS nejen v nemocničním prostředí. Rozšíření o jejich povědomí by mělo být především v odpovědnosti vedení zdravotnických pracovišť mezi členy ošetrovatelského týmu, přičemž nezbytná je především jejich aplikace v praxi.

LITERATURA

- Frye L, McMillin ST, Zand DH, et al. Fathers' Experience With Autism Spectrum Disorder: Nursing Implications. *Journal of Pediatric Health Care*. 2016;30(5):453-463.
- Dudová I, Mohaplová M. Poruchy autistického spektra – 1. díl. *Pediatr. praxi*. 2016;17(3):151-153.
- Chin W, Li H, Chao K, Chang H. Stressors experienced by children with autism spectrum disorder in Taiwan: Perspectives of children and their parents. *Journal of Pediatric Nursing*. 2018;28(2):125-134.
- Kopecky K, Broder-Fingert S, Iannuzzi D, et al. The Needs of Hospitalized Patients With Autism Spectrum Disorders. *Clinical Pediatrics*. 2013;52(7):652-660.
- Lee C, Walter G, Cleary M, et al. Communicating with Children with Autism Spectrum Disorder and Their Families: A Practical Introduction. *Journal of Psychosocial Nursing and Mental Health Services*. 2012;50(8):40-44.
- Bultas MW, Johnson NL, Burkett K, et al. The Health Care Experiences of the Preschool Child With Autism: Part 2. *Journal of Pediatric Nursing*. 2012;27(5):460-470.
- Normandin PA, Coffey KA, Benotti SA, et al. Autism Emergency Care Success: Plan, Collaborate, and Accommodate. *Journal of Emergency Nursing*. 2018;44(6):662-664.
- Stokes D. The Children's Corner: Perspectives on Supportive Care. Empowering Children with Autism Spectrum Disorder and Their Families Within the Healthcare Environment. *Pediatric Nursing*. 2016;42(5):254-255.
- Brown AB, Elder JH. Communication in autism spectrum disorder: A guide for pediatric nurses. *Pediatric Nursing*. 2014;40(5):219-225.
- Celia T, Freystinson WW, Frye RE. Concurrent Medical Conditions in Autism Spectrum Disorders. *Pediatric Nursing*. 2016;42(5):230-234.
- Potomková J. Význam systematických přehledů pro medicínu založenou na důkazu. *Pediatr. praxi*. 2004;5(2):105-106.
- Barrett L. Effectiveness of Community-Based Social Media Groups for Caregivers of School-Aged Augmentative and Alternative Communication Users. *Pediatric Nursing*. 2021;47(4):181-187.
- Syriopoulou-Delli ChK, Eleni G. Effectiveness of Different Types of Augmentative and Alternative Communication (AAC) in Improving Communication Skills and in Enhancing the Vocabulary of Children with ASD: a Review. *Review Journal of Autism and Developmental Disorders*. 2021;1-14.
- O'Neill T, Mandak K, Wilkinson K, Doherty DP. Family Leisure as a Context to Support Augmentative and Alternative Communication Intervention for Young Children with Complex Communication Needs: Plan, Collaborate, and Accommodate. *Seminars in Speech and Language*. 2017;38(04):313-320.
- Richards B, Baird G, Gringras P, et al. Caring for children with autism spectrum condition in paediatric emergency departments: a continuous quality improvement and change management programme. *Emergency Nurse*. 2017;25(4):30-34.
- Drake J, Stoneck AV, Massey M, Johnson N, Martinez DM. Evaluation of a coping kit for children with challenging behaviors in a pediatric hospital. *Pediatric Nursing*. 2012;38(4):215-221.
- Chebuhar A, McCarthy AM, Bosch J, et al. Using Picture Schedules in Medical Settings for Patients With an Autism Spectrum Disorder: Nursing Implications. *Journal of Pediatric Nursing*. 2013;28(2):125-134.
- Věstník č. 8-2016 [Internet]. Praha: Ministerstvo zdravotnictví České republiky; 26. října 2016. [cited 2023 Feb 09]. Available from: <https://www.mzcr.cz/wp-content/uploads/wepub/12874/36109/V%20C4%9Bstn%20C3%ADk%20MZ%20C4%8CR%208-2016.pdf>.
- Komunikační soubor pro osoby s poruchou autistického spektra [Internet]. Praha: Ministerstvo zdravotnictví České republiky; c2022 [cited 2023 Feb 09]. Available from: <https://www.mzcr.cz/komunikační-soubor-pro-osoby-s-poruchou-autistického-spektra/>.
- Autistik [Internet]. Praha: Autistik; c2022. [cited 2023 Feb 09]. Available from: <https://www.autistik.eu/>.
- Nautis [Internet]. Praha: Národní ústav pro autismus; c2023. [cited 2023 Feb 09]. Available from: <https://nautis.cz/cz>.
- Jiný svět [Internet]. Dobříš: Z jiného světa; c2023. [cited 2023 Feb 09]. Available from: <https://www.autismus-a-my.cz/>.
- Hrdlička M. Mýty a fakta o autismu. Praha: Portál; 2020.
- Jelínková S, Dostálová T, Hrdlička M. Dětský pacient s poruchou autistického spektra v ordinaci zubního lékaře – neošetřitelný pacient? *LKS*. 2019;29(9):176-182.
- Jelínková S, Dostálová D, Dušková M, et al. Pacient s poruchou autistického spektra – přehled tří nejčastějších metod ošetření s praktickým návodem. *LKS*. 2021;31(5):104-110.
- Giarelli E, Ruttenberg J, Segal A. Continuing Education for Nurses in the Clinical Management of Autism Spectrum Disorders: Results of a Pilot Evaluation. *The Journal of Continuing Education in Nursing*. 2012;43(4):169-176.
- Corsano P, Cinotti M, Guidotti L. Paediatric nurses' knowledge and experience of autism spectrum disorders: An Italian survey. *Journal of Child Health Care*. 2020;24(3):486-495.

Co by měla obsahovat lékárnička první pomoci na cesty

PharmDr. MVDr. Vilma Vranová, Ph.D.

Ústav aplikované farmacie, Farmaceutická fakulta Masarykovy univerzity, Brno

Lékárna na dovolenou se významně neliší od domácí lékárničky. Její vybavení je ovlivněno délkou pobytu mimo domov, destinací i plánovanými aktivitami. Následující text by měl sloužit jako vodítko, jakými léčivy a zdravotnickými prostředky je vhodné vybavit cestovní lékárničku v závislosti na požadavcích cestovatele.

Klíčová slova: zranění, otravy, alergie, horečka, průjem, první pomoc.

What a travel first-aid kit should include

A travel first aid-kit does not differ significantly from a household one. What items should be included depends on the length of stay away from home, the particular destination as well as the activities planned. The following text can serve as a guide as to which medications and medical devices should be contained in a travel first-aid kit, depending on the traveller's requirements.

Key words: injury, poisoning, allergy, fever, diarrhoea, first aid.

BOLEST, HOREČKA

Paracetamol	např. <i>Panadol, Paralen, Paramax</i> a další. Síla a léková forma dle věku pacienta.
Ibuprofen	např. <i>Brufen, Ibalgin, Ibumax</i> a další. Síla a léková forma dle věku pacienta.

PRŮJEM

Rehydratace	Základem terapie je doplnění tekutin. Vedle denní bazální potřeby tekutin je potřeba nahradit průběžné ztráty způsobené průjmem, zvracením a pocením při horečce (1).
orální rehydratační roztok	<i>Kulišek, Enhydrol, Iontia, Hipp ORS</i>
Adsorbentia	Adsorbují toxiny produkované toxickými bakteriemi a předchází jejich adherenci ke střešní stěně. Při jejich použití je nutné udržet odpovídající hydrataci a správnou dietu.
aktivní uhlí (2)	<i>Carbosorb, Carbocit, Carbotox</i>
diosmectit (3)	Jedná se o léčiva první pomoci při intoxikacích, neměla by chybět v žádné lékárničce.
Mukoprotektiva	<i>Smecta, Smectago Diosmectitum, Sorbecta</i>
Tanát želatiny (4)	Vytváří na střešní sliznici ochranný film a zabraňuje průniku toxinů a patogenů do střešní sliznice.
Antisekretorika	<i>Tasectan, Tasectan DUO, Tasectan DUO Kids</i>
Racecadotril (5)	Doplňková symptomatická léčba průjmů s vyšší sekrecí tekutin do střeva (např. u virových průjmů).
Antimotilitika	<i>Enditril 100 mg tvrdé tobolky, Hidrasec 100 mg tvrdé tobolky</i>
loperamid	Antimotilitika zpomalují střešní peristaltiku a zvyšují tonus análního svěrače.
Probiotika	<i>Imodium, Imodium Rapid, Loperon, Loperamide Aurovitas</i>
Lactobacillus spp., Saccharomyces boulardii; bezzárodkový koncentrát metabolitů <i>E. coli</i> a jiných mikroorganismů	Probiotika jsou vhodná jako pomocná léčiva u průjmových onemocnění, mohou zmírnit klinický průběh a délku trvání infekčního průjmu
	<i>Lacidofil, Enterol cps. dur., Enterol plv. sus., Hylak</i>



PharmDr. MVDr. Vilma Vranová, Ph.D.
Ústav aplikované farmacie, Farmaceutická fakulta Masarykovy univerzity, Brno
vranavi@seznam.cz

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):124-127
Článek přijat redakcí: 2. 2. 2023
Článek přijat k publikaci: 13. 2. 2023

junior-angin

Expert na bolest v krku u dětí!

ALERGIE

Celková perorální antihistaminika (6)

cetirizin
loratadin, desloratadin
dimetinden

Topické přípravky

dimetinden
difenhydramin

Oční kapky

azelastin
tetryzolin

Nosní přípravky

azelastin

Při celkové léčbě mají být preferována nesedativní antihistaminika. Někdy ale může být mírně sedativní účinek dimetindenu výhodou, např. u svědivých vyrážek.

Analergin, Zodac, Zyrtec apod.

Claritin, Flonidan, Aerius apod

Fenistil gtt

Zmírnění svědění u dermatóz, urtikárií, štípnutí hmyzem, u spálení sluncem nebo povrchových popálenin, v případě velmi silného svědění nebo rozsáhlých lézí má být lokální aplikace přípravku doplněna perorální léčbou.

Fenistil gel

Psilo balzam

Symptomatická léčba a prevence alergické konjunktivitidy a rinokonjunktivitidy. Přípravek je určen pro dospělé, dospívající a děti od 4 let.

Allergodil oph gtt, Azelastin Comod oph gtt sol

Visine Rapid 0,5 mg/ml oph gtt sol 1 x 15 ml

Symptomatická léčba sezónní alergické rinitidy (včetně senné rýmy) a trvalé alergické rinitidy. Přípravek je určen dětem starším 6 let, dospívajícím a dospělým.

Allergodil nas spr

LÉKY NA SPÁLENÍ SLNCEM

Panthenol (7)

Panthenol je alkoholový derivát z kyseliny pantothenové, je to forma vitamínu B₅. V lékařské kosmetice plní funkci zvlhčovačla, v pokožce se mění na kyselinu pantothenovou, která má protizánětlivé, regenerační a zklidňující účinky.

Kosmetické přípravky

NEVOLNOST V DOPRAVNÍCH PROSTŘEDCÍCH

Obvykle užívaná antiemetika jsou antihistaminika první generace. Mohou navozovat pocit únavy a ospalost, nejsou proto určena pro řidiče a je nevhodné je kombinovat s ostatními tlumivými léčivými nebo s alkoholem (8).

moxastin teoklatu a kofein
dimenhydrát

Kinedril
Travel Gum

REPELENTY

Používat by se měly látky, které prokázaly účinnost v klinických studiích a zároveň jsou bezpečné k člověku a krajině. Zlatý standard mezi repelenty představuje N, N-diethyltoluamid (DEET), který působí na komáry, mouchy, blechy i klíšťata. Klíšťata jsou vůči působení DEETu odolnější, měla by se proto použít minimálně 20% koncentrace (9).

OPRUZENINY, PLENKOVÁ DERMATITIDA

Přípravky s obsahem panthenolu, zinku a vitamínu E nebo rybího tuku, např. *Bepanthen, Sudocrem, Calcium panthotenicum, Rybilka, Ung. zinci oxydati* apod. (7).

Sirup s lišejníkem a slézem od 1 roku



Také na dráždivý kašel

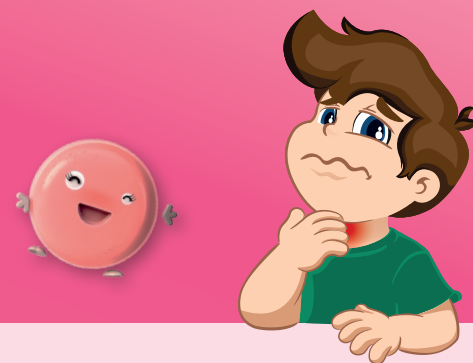
Pastilky s lišejníkem a D-panthenolem od 4 let



Lízátka s lišejníkem, D-panthenolem a vitamínem C od 3 let



- Ulevuje od bolesti v krku
- Zklidňuje podrážděné sliznice



Junior-angin pastilky, Junior-angin lízátka a Junior-angin sirup jsou zdravotnické prostředky.

Pečlivě si přečtěte Návod k použití.

 **KLOSTERFRAU**
HEALTHCARE GROUP

M.C.M. Klosterfrau Healthcare s.r.o.
Želetavská 9, 140 00 Praha 4

OŠETŘENÍ ZRANĚNÍ

Dezinfekce	Určena k ošetření odřeniny (po vymytí a odstranění drobných nečistot z rány např. písku), řezné rány, po odstranění klíštěte apod. Je vhodné vybavit lékárničku i dezinfekčními očními kapkami.
jodové přípravky (10)	<i>Betadine, Braunol, Jodisol</i>
Benzalkonium-chlorid (11)	<i>Dettol 0,2% antiseptický sprej</i>
Oktenidin-dihydrochlorid (11)	<i>Octenisept Octicide</i>
Carbethopendecinium bromid	<i>Ophthalgo-Septonex oční kapky (12)</i>

OŠETŘENÍ ZRANĚNÍ

Krytí (13)	
Antiseptické mřížky	Obsahují například povidon jod (<i>Inadine</i>), ionty stříbra (<i>Atrauman Ag</i>), chlorhexidine (<i>Bactigras</i>) nebo medicínální med (<i>Actilite</i>). Snižují adhezenci a usnadňují snímání krytí z rány, antiseptická látka uvnitř mřížky má preventivní i léčivý charakter.
Hydrogelové krytí	Hydrogely mají za úkol zvlhčit poranění, umožňují vlhké hojení ran. Příklady jsou např. <i>Flamigel, Hemagel, Traumacel Biodress H gel</i> .
Terapeutická krytí ve sprejové formě	Praktická pomůcka k rychlé aplikaci včetně použití na povrchová plošná poranění s minimální sekrecí, např. <i>HemaCut Spray</i> .
Gázové přířezy	Nesterilní i jednotlivě balené sterilní. Vhodné jako primární krytí rány i překrytí rány ošetřené např. antiseptickou nebo antiadhezivní mřížkou. Přířezy lze také použít k zástavě krvácení.
Náplasti	Fixační náplasti s polštářkem i bez, náplastové stehy (tzv. mašličky), hydro-koloidní náplasti na puchýře, na opary, menší popáleniny...
Obinadla hydrofilní	Propouští sekret z rány a používá se především pro spolehlivou fixaci jejího krytí, dostupná jsou i obinadla elastická a přilnavá, zejména k fixaci kloubů a oblych částí těla.
Obinadla elastická dlouhotažná	Vhodná ke stažení nebo podpoře kloubu nebo svalu po úrazu, musí se na noc odstranit, např. <i>Idealtex</i> .

Vhodnou součástí lékárničky jsou i nůžky, pinzeta, spínací špendlík, rukavice, roušky, teploměr a dezinfekční gel na ruce s obsahem alkoholu vyšším než 60%.

Samozřejmostí jsou všechny chronicky užívané léky, včetně injekčně podávaných (např. inzulinu), potřebné zdravotnické prostředky (např. glukometr, proužky do glukometru aj.). Veškerá medikace by měla být v originálním balení i s příbalovou informací.

Důležitou součástí lékárničky je seznam telefonních čísel na záchraně složky, Toxikologické informační středisko Kliniky pracovního lékařství Všeobecné fakultní nemocnice (224 91 92 93, 224 91 54 02), dětského lékaře, pohotovostní službu nebo nemocnici.

ZÁVĚR

Balení cestovní lékárničky je zodpovědná činnost, nikdo nedokáže předpokládat, s jakými obtížemi se na dovolené setká. Je proto dobré být vybaven přípravky a zdravotnickými prostředky, které pokryjí většinu běžných obtíží. V případě cesty do zdravotně rizikové oblasti je na místě navštívit centrum cestovní medicíny a konzultovat s lékařem vybavení cestovní lékárničky, ale i další specifická opatření, zejména očkování. Chronicky užívané léky a léky zachraňující život (inzulin, glukagon, adrenalin) je nutné mít při cestování vždy v příručím zavazadle.

LITERATURA

- SÚKL: Farmakoterapeutické informace SUKL 2011/4 [online]. [cit. 2023-01-23]. Available from: <https://www.sukl.cz/sukl/farmakoterapeuticke-informace>.
- SÚKL: Carbosorb. Souhrn údajů o přípravku. [Internet]. [cit. 2023-01-23]. Available from: <https://www.sukl.cz/modules/medication/detail.php?code=0000982&tab=texts>.
- SÚKL: Smecta. Souhrn údajů o přípravku. [Internet]. [cit. 2023-01-23]. Available from: <https://www.sukl.cz/modules/medication/detail.php?code=0132944&tab=texts>.
- Dle Zkrácených informací zdravotnického prostředku Tasectan.
- SÚKL: Hidrasec. Souhrn údajů o přípravku. [Internet]. [cit. 2023-01-23]. Available from: <https://www.sukl.cz/modules/medication/detail.php?code=0192699&tab=texts>
- SPC informace, www.sukl.cz.
- Dwaybová R. Přehled přípravků k regeneraci bariérové funkce kůže. *Dermatol. praxi.* 2020;14(4):208-212.
- Vašutová K, Vašut K. Zaživací potíže při cestování – jak se připravit a jak se s nimi vypořádat. *Prakt. lékařn.* 2020;16(2):101-104.
- Available from: <https://www.lekarnici.cz › repelenty.pdf>.
- Available from: <https://www.lekarnici.cz › repelenty.pdf>.
- SÚKL: ATC skupina Jodové přípravky. [Internet]. [cit. 2023-01-23]. Available from: [https://www.sukl.cz/modules/medication/search.php?data\[atc_group\]=D08AG](https://www.sukl.cz/modules/medication/search.php?data[atc_group]=D08AG).
- SÚKL: ATC skupina Kvarterní amoniové soli. [Internet]. [cit. 2023-01-23]. Available from: [https://www.sukl.cz/modules/medication/search.php?data\[atc_group\]=D08AJ](https://www.sukl.cz/modules/medication/search.php?data[atc_group]=D08AJ).
- SÚKL: Ophthalgo-Septonex oční kapky. Souhrn údajů o přípravku. [Internet]. [cit. 2023-01-23]. Available from: <https://www.sukl.cz/modules/medication/detail.php?kod=0246111>.
- Koutná M. Ošetření drobných poranění. *Prakt. lékařn.* 2016;12(4):147-149.

Otevřená impresivní fraktura lebky po úraze hození kamenem

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Vlastimil Novák, Ph.D.³, MUDr. Petra Crhonková⁴,
MUDr. Kamila Michálková⁵

¹Ústav molekulární a translační medicíny, LF UP Olomouc

²Dětská klinika, LF UP a FN v Olomouci

³Neurochirurgická klinika, LF UP a FN v Olomouci

⁴Radiologické oddělení, AGEL Středomoravská nemocniční, a. s., Nemocnice AGEL Prostějov

⁵Radiologická klinika, LF UP a FN v Olomouci

Nejčastější příčiny traumatického poranění mozku u dětí jsou pády, dopravní nebo sportovní nehody a agresivní útoky na hlavu. Impresivní fraktura lebky je častým příznakem dětských pacientů s traumatickým poraněním mozku a tvoří až 23 % všech fraktur lebky. Hlavním cílem chirurgického řešení u impresivních zlomenin je korekce kosmetické deformace a prevence infekcí. Pro diagnostiku zlomenin lebky a traumatických poranění mozku (TBI) je CT je referenčním standardem. Presentujeme případ 10letého chlapce, který při sourozenecké potyčce utrpěl otevřenou impresivní frakturu čelní kosti hozeným kamenem. Urgentní neurochirurgický výkon byl zahájen lokální toaletou rány, vpáčené kostní fragmenty byly extrahovány. Po revizi epidurálního prostoru (bez lacerace dura mater či sinus sagitalis) byla provedena kranioplastika s použitím minidlah a šroubků. Pooperační průběh byl bez vážnějších komplikací. V celkovém dobrém stavu byl 9. pooperační den propuštěn do domácí péče.

Klíčová slova: kraniocerebrální poranění, impresivní zlomenina lebky, traumatické poranění mozku, rekonstrukce zlomeniny lebky, dětský věk.

Open depressed skull fracture after stone-throwing accident

The most common causes of traumatic brain injury in children are falls, traffic or sports accidents, and aggressive attacks to the head. Impression fracture of the skull is common in pediatric patients with traumatic brain injury and accounts for up to 23% of all skull fractures. The main goal of surgical management of depressed fractures is to correct the cosmetic deformity and prevent infection. For the diagnosis of skull fractures and traumatic brain injury (TBI), CT is the reference standard. We present the case of a 10-year-old boy who suffered an open depressed fracture of the frontal bone by a thrown stone during a sibling fight. Emergency neurosurgery was initiated by local toileting of the wound, and the impacted bone fragments were extracted. After revision of the epidural space (without laceration of the dura mater or sinus sagitalis), cranioplasty was performed using minidisks and screws. The postoperative course was without any serious complications. He was discharged to home care on the 9th postoperative day in overall good condition.

Key words: craniocerebral trauma, depressed skull fracture, traumatic brain injury, cranial fracture reconstruction, childhood.

Úvod

Traumatické poranění mozku (TBI) je nejčastější příčinou úmrtí a postižení u dětí a mladých dospělých. Existuje velká naděje

na zlepšení včasné péče a funkčních výsledků prostřednictvím používání vědeckých pokynů založených na důkazech. Traumatické poškození mozku se podle směrnice hodnotí jako

lehké, středně těžké nebo těžké na základě úrovně vědomí nebo Glasgowské škály kómatu (GCS) po resuscitaci (1). TBI je stav, kdy je mozková dysfunkce způsobena vnější sí-



prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.
Dětská klinika LF UP a FN Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):127-131

Článek přijat redakcí: 28. 3. 2023

Článek přijat k publikaci: 30. 3. 2023

lou, obvykle silným úderem do hlavy. Jedná se o neočekávané zranění, které poškozuje mozek. Může k němu dojít, když něco prorazí nebo pronikne do lebky. TBI může být také důsledkem pronikavých ran a tvrdých nárazů do hlavy předměty, jako jsou střepy, kameny nebo jejich úlomky. Mohou se také označovat jako penetrující poranění. Myslet bychom měli i na domácí násilí. Děti školního věku padají nejčastěji za jízdy na kole nebo z větších výšek, jako ze stromu, střechy, zídky nebo skály.

Většinu dětských zlomenin lebky lze zvládnout konzervativně. Z těch, které vyžadují chirurgický zákrok, je méně než polovina a operace je obvykle provedena za účelem revize zlomeniny lebky. U pacientů, kteří byli zasaženi do hlavy nějakým předmětem nebo se stali účastníky dopravní nehody, je pravděpodobnější, že budou potřebovat chirurgický zákrok buď k revizi nebo kranioplastice zlomeniny a léčbě TBI.

Popis klinického případu

10letý chlapec (ze 4. fyziologické gravidity, PMV přiměřený, nemoci žádné, úrazy 0, hospitalizace 0, očkování dle programu kompletní, 4 sourozenci, rodiče zdraví) byl svou sestrou zasažen kamenem do čela, v bezvědomí nebyl, okolnosti si pamatoval, neměl nauzeu ani zvracení, byl bez fokální-

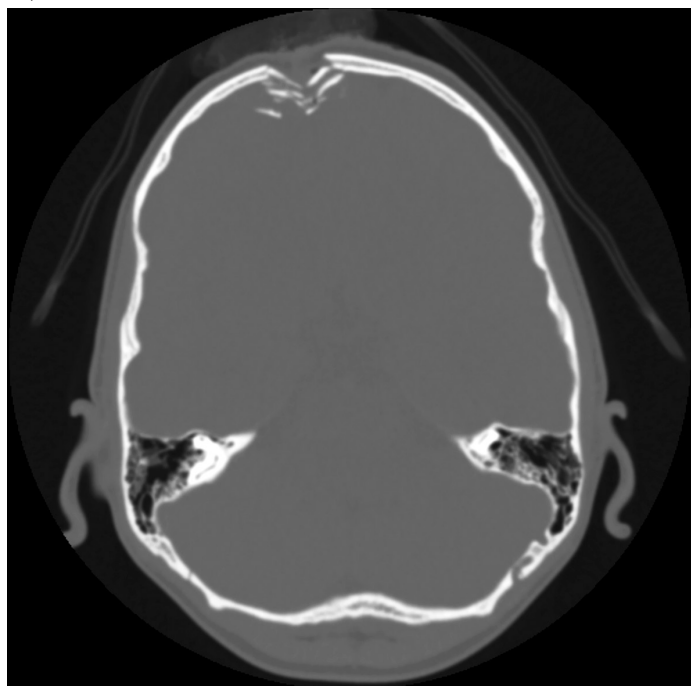
ho neurologického deficitu, GCS 15. Akce srdeční pravidelná, 101/min., TK 130/90 torr, saturace 99%. Krvácející tržně zhmožděná rána frontálně velikosti 4 cm s vpáčenými úlomky kostí. Po ošetření byl přivezen RZP na spádové traumatologické oddělení, kde byl vyšetřen neurologem a podstoupil nativní vyšetření CT vyšetření mozku. Vpravo frontálně byla impresivní víceúlomková fraktura o průměru 23 mm, úlomky imprimovány nitrolebně 10–11 mm s tlakem na gyrifikaci. V této lokalizaci byla patrna drobná hemoragická epidurální a subdurální kolekce šíře 6 mm, nevelký pneumocefalus a podkožní emfyzém. Frontální siny byly intaktní. Skelet zobrazených krčních obratlů byl bez známek čerstvé fraktury (Obr. 1, 2, 3, 4). Byla domluvena urgentní neurochirurgická intervence ve FN Olomouc. Z pomocných laboratorních vyšetření: Krevní obraz: leukocyty $12,90 \times 10^9/l$, erytrocyty $4,90 \times 10^{12}/l$, hemoglobin 131 g/l, krevní destičky $301 \times 10^9/l$. Koagulační skrínik: v mezích normy. CRP $<0,4$ mg/l, prokalcitonin 0,36 ng/l.

Po zvyklé přípravě byla zavedena kanyla, aplikace infuze krystaloidů a 5% glukózy. ATB krytí operačního výkonu bylo zabezpečeno podáním kombinace amoxicilinu s kyselinou klavulanovou. V klidné celkové anestezii byla provedena inspekce tržně zhmožděné aktivně

krvácející rány frontálně parasagitálně vpravo, rána byla 4 cm dlouhá ve tvaru Y (Obr. 5). Rána byla kontaminována vlasy a zbytky devitalizované kůže. Byl proveden debridement a proplach rány. Poté z jednoho návrtnu byla provedena postupná extrakce mnoha vpáčených kostních fragmentů a revize epidurálního prostoru a nakonec zástava krvácení. Tvrdá plena ani sagitální sinus nebyly porušeny. Po vyšíti tvrdé pleny po obvodu kostí byla provedena rekonstrukce kostního defektu pomocí vnitřní laminy diploe, minidlah a šroubků (Obr. 6). Nakonec byla provedena vitalizace okrajů kůže a sutura po anatomických vrstvách vstřebatelným stehem.

Po operačním výkonu měl pacient přechodně zvýšenou teplotu, ojediněle zvracel a stěžoval si na občasně bolesti hlavy v místě poranění, které ustoupily po analgeticích. Trvale byl bez fokálního neurologického deficitu. Chlapec byl postupně mobilizován, šetrně realimentován, celkem 8 dní bylo pokračováno v antibiotické léčbě. Ve stabilizovaném stavu byl přeložen třetí pooperační den na standardní oddělení. Dále bez bolestí hlavy, afebrilní, neurologický stav byl normální. V celkově v dobrém stavu s klidnou pooperační ránou hojící se *per primam* byl po prověření rodinných poměrů sociální pracovníci propuštěn do domácí péče.

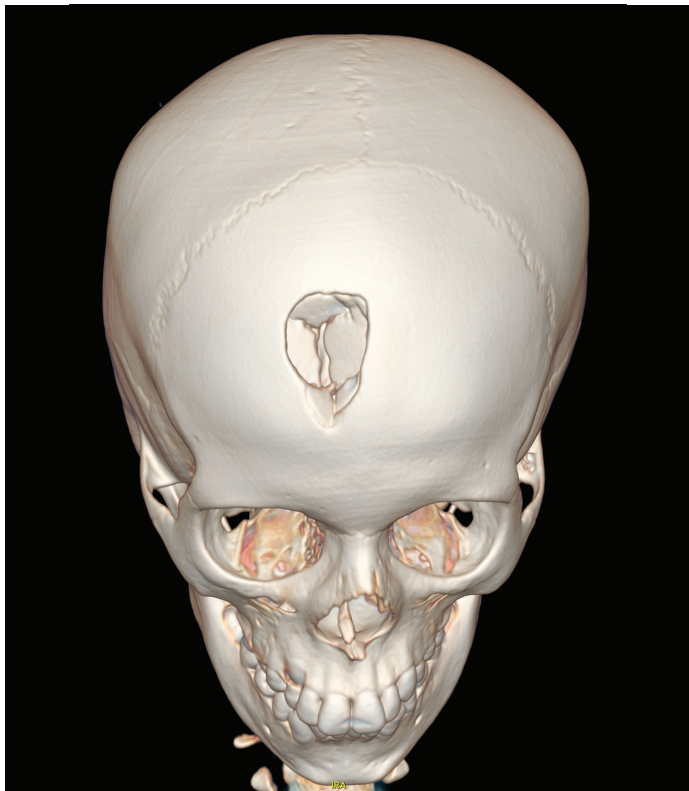
Obr. 1. CT lebky, transversální zobrazení, kostní okno. Vícefragmentová impresivní zlomenina čelní kosti



Obr. 2. CT vyšetření, zobrazení mozku, bez přítomnosti poranění mozkové tkáně



Obr. 3. CT vyšetření, 3D rekonstrukce koronálně. Impresivní zlomenina čelní kosti



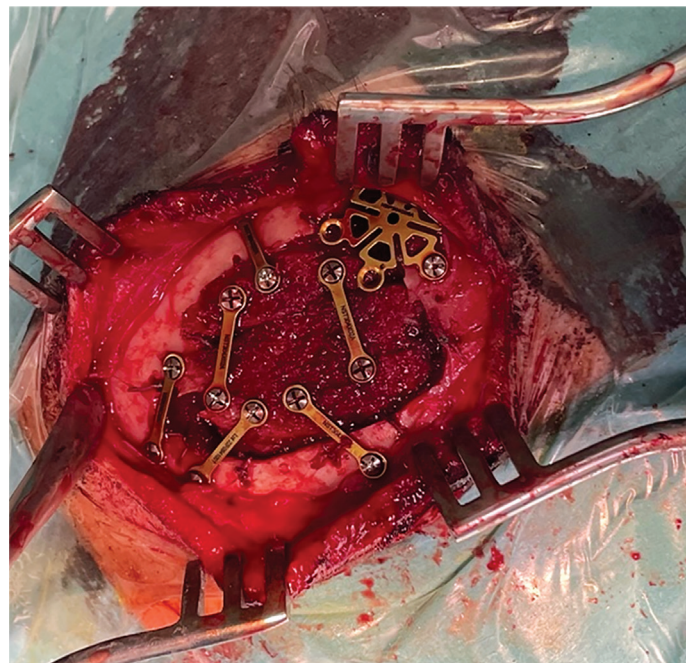
Obr. 4. CT vyšetření, 2D rekonstrukce sagitálně, kostní okno, vícefagmentová impresivní zlomenina čelní kosti, poranění měkkých částí frontálně



Obr. 5. Krvácející rána frontálně vpravo, 4 cm dlouhá ve tvaru Y



Obr. 6. Rekonstrukce kostních defektů pomocí kostních úlomků a titanových minidlah



Diskuze

Zlomeniny lebky jsou spojeny s traumatickým poraněním mozku. Pro klinické rozhodování byly vyvinuty algoritmy pro vyšetření hlavy poraněných dětí, které zahrnují klinické podezření na zlomeniny lebky. Včasná identifikace těžkého traumatického

poranění mozku na místě nehody, s řádným posouzením a ošetřením pacienta může snížit riziko sekundárního zranění a následných nákladů na dlouhodobou péči. Doporučené postupy pro přednemocniční léčbu TBI se zabývají hodnocením, léčbou a transportem pacienta s poraněním mozku na zá-

kladě současných vědeckých poznatků (1). Diagnostickou metodou volby je kraniiální výpočetní tomografie. Trojrozměrná (3D) CT rekonstrukce umožňuje lepší analýzu impresivních zlomenin (2, 3). Ultrazvuk v místě péče by mohl sloužit při „lehčím poranění hlavy u dětí“ jako doplněk ke zvýšení přes-

nosti klinických rozhodovacích pravidel před použitím CT vyšetření (4). Většina nových algoritmů klinického rozhodování zahrnuje klinické podezření na zlomeninu lebky, protože přítomnost zlomeniny lebky zvyšuje pravděpodobnost nitrolebního poranění čtyřnásobně. Kromě toho TBI bez fraktury lebky je v dětské populaci vzácné (5).

Pacienti s „lehkým poraněním hlavy“ jsou podle klasifikace Head Injury Severity Scale při prvním posouzení při vědomí (GCS skóre 14–15), mohou mít krátkou ztrátu vědomí nebo amnézii, ale při přijetí nemají žádný fokální neurologický deficit. Lékaři musí zvážit riziko přehlédnutí klinicky významné fraktury lebky a potenciálně souvisejícího TBI a rizika spojená s provedením CT. Vzhledem k tomu, že děti s TBI mohou **být asymptomatické**, je stále náročné úspěšně identifikovat děti s velmi nízkým rizikem TBI (6, 7).

Impresivní fraktura lebky vzniká obvykle působením velké síly nebo ostrého předmětu na malou plochu. Čelní kost je nejčastější zlomeninou lebky u pacientů s kraniofaciálními úrazy. Čelní kost má vyšší odolnost vůči mechanickým nárazům, může odolat síle až 800–1 600 liber (síla 1 lb = 0,45 kg), čímž poskytuje odolnost proti většině forem traumatických poranění. Lamina externa je vpáčena v místě nárazu a fragment lamina interna je rozsáhlejší. U otevřených (penetrujících) impresivních fraktur je viditelná tržně zhmožděná rána, u zavřených poranění je typická pohmatová imprese s otokem okolních měkkých tkání. Při rentgenovém vyšetření lbi je typická okrouhlá, hvězdicovitá fraktura s radiálním šířením lomných linií od centra k periférii. CT vyšetření mozku a 3D rekonstrukce lbi lépe zobrazí dislokaci fragmentů, které mohou být podsunuty pod okolní skelet a odhalí eventuální přidružené intrakraniální traumatické změny (8). Většina impresivních zlomenin je obnažená. Je důležité věnovat pozornost integritě tvrdé pleny mozkové, která je základem poranění. Impresivní zlomeniny často způsobují fokální neurologické deficity v důsledku poranění mozkové kůry. Léze, které vedou k impresivním zlomeninám, jsou často spojeny se změnou vědomí a ložiskovým neurologickým deficitem v místě s poškozenou mozkovou kůrou. Mnoho impresivních zlomenin však není v době úrazu rozpoznáno.

Nejčastější indikací k chirurgickému ošetření u uzavřených impresivních zlomenin čelní kosti je kosmetický efekt, protože více než 50 % z nich je frontálních a jsou viditelné. Další indikací k chirurgickému ošetření vhloubené zavřené zlomeniny je podezření na rupturu tvrdé pleny. Otevřené impresivní zlomeniny jsou považovány za neurochirurgickou urgentní situaci z důvodu kontaminace rány, přítomnosti poškozené tvrdé pleny a rizika CNS infekce. Výskyt infekcí je přibližně 10 %. Hlavními cíli operace jsou odstranění zlomeniny, kompletní debridement, plastika durálních lacerací, drenáž přidruženého hematomu a odstranění kontaminovaných kostních úlomků nebo jakéhokoli cizího materiálu a nakonec plastika neurokrania. Nepenetrující impresivní fraktury operujeme z kraniotomie s následnou elevací kostních fragmentů kalvy. Penetrující otevřené imprese se operují urgentně během prvních 24 hodin po úrazu (9).

Prognóza impresivních zlomenin lebky v dětském věku bez přidruženého poškození mozku je dobrá. Kromě dobrého terapeutického výsledku je důležitý také kosmetický výsledek. Defekt lebky má přímý dopad na sebevědomí dětí. Použití 3D CT je velmi užitečné pro hodnocení zlomenin, stejně jako pro pooperační a estetické hodnocení (8).

Prevence

Vždy se říká, že prevence je lepší než léčba. Mezi taková bezpečnostní opatření patří například používání bezpečnostních pásů během jízdy ve vozidle a nošení přilby během jízdy na kole, motocyklu atd. Při sportu by měl člověk nosit vhodnou přilbu a pokrývku hlavy, které jsou specifické pro sport, který provozuje. Malé děti by měly být vždy pod dohledem. Obecně je třeba dodržovat všechna bezpečnostní pravidla, aby se předešlo úrazům hlavy.

Varovné signály pro vyhledání lékařské pomoci a kritéria pro přijetí do nemocnice

Po poranění hlavy se doporučuje pozorování po dobu nejméně 24 hodin. Místo pozorování mohou ovlivnit faktory, jako je čas a vzdálenost k dosažení příslušné péče a kompetence pozorovatele (3, 6). Domácí

pozorování může být povoleno u pacienta, u kterého nehrozí zhoršení neurologického stavu. Pozorovatel by měl dostat výslovné a srozumitelné instrukce o sledování pacienta a o tom, jak a kdy vyhledat lékařskou pomoc. Mezi varovné signály pro okamžité vyhledání lékařské pomoci u pacienta s poraněním hlavy řadíme:

- Nemožnost pacienta probudit
- Silné nebo zhoršující se bolesti hlavy
- Somnolence nebo zmatenost
- Neklid, nestabilita nebo záchvaty
- Potíže se zrakem
- Zvracení, horečka nebo ztuhlý krk
- Inkontinence moči nebo stolice
- Slabost nebo necitlivost kterékoliv části těla

Přijetí do nemocnice za účelem dalšího pozorování nebo léčby je indikováno, pokud u dítěte s poraněním hlavy přetrvávají zmatenost, letargie, fokální neurologické příznaky nebo abnormální nález na CT mozku. Přijetí do nemocnice by se mělo zvážit také v případě, že doma není k dispozici žádná odpovědná osoba, která by pacienta sledovala, zda nedochází k progresi příznaků.

Náš desetiletý pacient se zranil neobvyklým mechanismem, když po něm jeho sestra hodila kamenem, který ho zasáhl do čela. Tržně zhmožděná rána frontálně vpravo byla 4 cm dlouhá, silně krvácela, vědomí neztratil (GKS 15), na všechno si pamatoval, při vyšetření lékařem RZP neměl fokální neurologický deficit, nezvracel. Pacient byl urgentně transportován RZP do traumatologického centra spádové nemocnice, kde bylo pomocí CT vyšetření lebky stanovena diagnóza vícefragmentové impresivní fraktury. Urgentní neurochirurgická intervence byla provedena ve FN Olomouc. Po debridement rány z jednoho návtu byla provedena postupná extrakce vpáčených kostních fragmentů, revize epidurálního prostoru a rekonstrukce kostního defektu pomocí dlah a šroubků. Pooperační průběh byl bez komplikací. V dobrém stavu s klidnou operační ránou hojící se *per primam* byly před propuštěním do domácí péče sociální pracovníci prověřeny rodinné poměry.

Rychlost poskytnuté odborné péče od úrazu po chirurgické řešení a spolupráce mezi RZP, spádovým traumatologickým pracovištěm a neurochirurgickým centrem snížila mor-

biditu, případně minimalizovala dlouhodobé posttraumatické komplikace.

Stojí za zapamatování

- Čelní kost je nejčastější zlomeninou lebky u pacientů s kraniofaciálními úrazy.
- Impresivní fraktura lebky vzniká obvykle působením velké síly nebo ostrého předmětu na malou plochu.

- Mnoho impresivních zlomenin nemusí být v době úrazu rozpoznáno.
- Diagnostickou metodou volby je kraniální výpočetní tomografie. Trojrozměrná (3D) CT rekonstrukce ale umožňuje lepší analýzu impresivních zlomenin.
- Otevřená impresivní zlomenina lebky je považována za urgentní neurochirurgickou situaci.

- Po poranění hlavy se doporučuje pozorování po dobu nejméně 24 hodin.
- Znalost varovných signálů pro okamžité vyhledání lékařské pomoci u pacienta s poraněním hlavy snižuje riziko časového prodloužení včasné diagnostiky a léčby.

Tato práce byla podpořena Ministerstvem školství, mládeže a tělovýchovy České republiky (LO1304).

LITERATURA

1. Ghajar J. Traumatic brain injury. Lancet. 2000;356(9233):923-929.
2. Jha S, Ghewade P. Management and treatment of traumatic brain injuries. Cureus. 2022;23(14(10):e30617. doi: 10.7759/cureus.30617. PMID: 36426314; PMCID: PMC9681696.
3. Silverberg ND, Iaccarino MA, Panenka WJ, et al. American congress of rehabilitation medicine brain injury interdisciplinary special interest group mild TBI task force. Management of concussion and mild traumatic brain injury: a synthesis of practice guidelines. Arch Phys Med. Rehabil.

4. Alexandridis G, Verschuuren EW, Rosendaal AV, et al. Evidence base for point-of-care ultrasound (POCUS) for diagnosis of skull fractures in children: a systematic review and meta-analysis. Emerg Med J. 2022;39(1):30-36.
5. Broers MC, Niermeijer JF, Kotsopoulos IAW, et al. Evaluation of management and guideline adherence in children with mild traumatic brain injury. Brain Inj. 2018;32(8):1028-1039.
6. Gelineau-Morel RN, Zinkus TP, Le Pichon JB. Pediatric head

- trauma: a review and update. Pediatr Rev. 2019;40(9):468-481.
7. Bonfield CM, Naran S, Adetayo OA, et al. Pediatric skull fractures: the need for surgical intervention, characteristics, complications, and outcomes. J Neurosurg Pediatr. 2014;14(2):205-211.
8. Brichtová E. Specifika dětské neurotraumatologie. Pediatr. praxi. 2009;10(5):294-298.
9. Oktay K, Guzel E, Unal E, et al. Outcome of primary bone fragment replacement in pediatric patients with depressed skull fracture. Pediatr Neurosurg. 2019;54(1):28-35.



VYSÍLÁME PODCASTY

www.solen.cz

Medicínské informace ze Solenu teď můžete získávat nejen v tištěné podobě, na kongresech nebo z on-line kurzů, ale máme i podcastový kanál.



Osmidílná **série podcastů** o závracích z pohledu různých odborností pro vaše pacienty



Právní aspekty zaměstnávání osob se zdravotním postižením



Ochrana osobních údajů ve zdravotnictví – praktické otázky a odpovědi



Onemocnění srdce, nebo rozvinutí stresové reakce v panickou poruchu?



Děti a zdravotní rizika při cestách do zahraničí



Paliativní medicína – sdělení nepříznivé zprávy



V podcastových aplikacích hledejte **HOVORY O MEDICÍNĚ**

Sledování ošetrovatelské péče o periferní intravenózní vstupy u hospitalizovaných dětí

Mgr. Gabriela Světnická, prof. PhDr. Darja Jarošová, Ph.D.

Ústav ošetrovatelství a porodní asistence Lékařské fakulty Ostravské univerzity

Cíl: Cílem studie bylo zjistit, jak je prováděna ošetrovatelská péče o periferní intravenózní vstupy u hospitalizovaných dětí.

Metodika: V rámci průřezové studie byla monitorována ošetrovatelská péče o zavedené periferní žilní katétry (PŽK) pomocí hodnotícího nástroje PIVC-mini Q u 209 dětí ve věku od 6 do 11 let. Výzkum byl realizován v sedmi nemocnicích Moravskoslezského kraje od července 2021 do března 2022. Hodnocení prováděly proškolené sestry na daných odděleních.

Výsledky: Bylo zjištěno, že ošetrovatelská péče o intravenózní vstupy dětí je prováděna sestrami na základě jejich osobních zkušeností. Intravenózní vstupy byly u dětí často ponechány i přes bolestivost v místě zavedení, na katétrech bylo nezdědky znečištěné a odlepující se krytí, sledováno bylo také zatvrdnutí žíly za místem zavedení a zvýšená teplota v místě aplikace. Oproti tomu sestry řádně zaznamenávaly provedenou ošetrovatelskou péči o PŽK do zdravotnické dokumentace a vhodně volily velikost zaváděných katétrů. Téměř polovina sester pak volila správné místo zavedení PŽK (hřbet ruky), ostatní vybíraly místo pro aplikaci PŽK nevhodné, konkrétně loketní jamku a zápěstí.

Závěr: Studie sledovala ošetrovatelskou péči o PŽK u hospitalizovaných dětí pomocí nástroje PIVC-mini Q. Některá zjištění jsou dobrým ukazatelem toho, v jakých oblastech je vhodné provádět školení zdravotnického personálu, což by mělo vést k dosažení uspokojivé prevence vzniku komplikací, ke kterým může dojít nesprávnou ošetrovatelskou péčí o intravenózní vstupy.

Klíčová slova: ošetrovatelská péče, periferní žilní katétr, děti, sestry, PIVC-mini Q.

Monitoring of nursing care for peripheral intravenous access in hospitalized children

Objective: The objective of the study was to determine how nursing care for peripheral intravenous access is performed in hospitalized children.

Methodology: As part of an observational study, nursing care for inserted peripheral venous catheters (PVC) was monitored using the PIVC-mini Q evaluation tool in 209 children aged 6 to 11 years. The research was carried out in seven hospitals of the Moravian-Silesian Region from July 2021 to March 2022. The evaluation was performed by trained nurses in the respective departments.

Results: It was found that nursing care for children's intravenous access is performed by nurses based on their personal experience. Intravenous access in children was often kept despite pain at the insertion site, catheters were often covered with dirt and peeling, hardening of the vein behind the insertion site and increased temperature at the insertion site were also observed. On the other hand, the nurses properly recorded the performed nursing care for PVC in the medical documentation and appropriately chose the size of the introduced catheters. Almost half of the nurses chose the correct place to insert the PVC (back of the hand). The other nurses chose an unsuitable place for the application of PVC, specifically the elbow pit and the wrist.

Conclusion: The study monitored the nursing care of PVC in hospitalized children using the PIVC-mini Q. Some findings are a good indicator of the areas in which it is appropriate to carry out training of medical personnel, which should lead to the achievement of a satisfactory prevention of complications that can arise from improper nursing care of intravenous access.

Key words: nursing care, peripheral venous catheter, children, nurses, PIVC-mini Q.

Úvod

Až 80% pacientů hospitalizovaných v nemocnicích vyžaduje intravenózní terapii (1)

a právě periferní žilní katétry (PŽK) dnes patří mezi nejpoužívanější intravaskulární přístupy. Při dodržování doporučené ošetrovatelské péče

představují PŽK bezpečné vstupy do cévního řečiště s nízkým výskytem závažných komplikací. Nicméně komplikace jako flebitida, extra-

vazace, infiltrace a infekce nejsou u použití PŽK neobvyklé (2), a proto je zapotřebí místo vpichu a jeho okolí pravidelně a systematicky hodnotit. Díky sledování lze včas odhalit počínající problémy, např. začervenání, otok, bolest, a předejít tak pokročilejším stadiím flebitidy, extravazace a infiltrace, které v konečném důsledku mohou vést až ke vzniku závažných komplikací, jako je flebitida, sepse a nekróza (3).

Ošetrovatelská péče o PŽK u dětí vychází z doporučení pro ošetřování žilních vstupů (3). Tato doporučení nám poskytují obecné zásady osvědčených postupů založených na důkazech. Základním prvkem pro minimalizaci rizika možných komplikací je jejich dodržování v nemocnicích i v dalších zdravotnických zařízeních (4).

Velké mezinárodní multicentrické studie (5, 6) odhalily současné chybné postupy týkající se zavádění a managementu péče o PŽK. V této studii byly PŽK používány i přes lokální známky infekce a bolesti, velké množství PŽK bylo ponecháváno pacientům bez nutné indikace a krytí těchto intravenózních vstupů byla často zakrvácená nebo uvolněná. V dokumentaci pak chyběly záznamy o PŽK. Ukázalo se, že všechny tyto faktory, jež nejsou v souladu s osvědčenými postupy, zvyšují riziko infekce a snižují bezpečnost pacientů (7).

Cíl a metodika studie

Cílem studie bylo zjistit, jak je prováděna ošetrovatelská péče o periferní intravenózní vstupy u hospitalizovaných dětí.

Design

Průřezová studie.

Soubor

Soubor zahrnoval 209 dětí (6–11 let) se zavedeným periferním žilním katétre, které byly hospitalizovány v sedmi nemocnicích Moravskoslezského kraje. Výzkumu se zúčastnilo 101 chlapců (48,33 %) a 108 dívek (51,67 %) (Tab. 1).

Při hodnocení místa zavedení intravenózního vstupu za pomoci PIVC-mini Q, které probíhalo jednou za celou dobu hospitalizace dítěte, sestry do záznamu zapisovaly místo, kam byl PŽK zaveden – nejčastěji to bylo do hřbetu ruky (92 dětí; 44,02 %). Nejčastěji byl používán periferní žilní katétr velikosti 24G (u 188 dětí; 89,95 %). Periferní žilní katétr veli-

Tab. 1. Charakteristika souboru dětí a periferních žilních katétrů

Soubor dětí		n	%
Věk dětí	6 let	31	14,83
	7 let	38	18,18
	8 let	34	16,27
	9 let	25	11,96
	10 let	46	22,01
	11 let	35	16,75
Pohlaví dětí	chlapci	101	48,33
	dívky	108	51,67
Soubor PŽK		n	%
Místo zavedení PŽK	hřbet ruky	92	44,02
	loketní jamka	64	30,62
	nárt na noze	1	0,48
	předloktí	18	8,61
	zápěstí	34	16,27
Typ katétru	24G žlutý	188	89,95
	22G modrý	21	10,05
PŽK byl zaveden na	oddělení	191	91,39
	ambulanci	16	7,66
	operačním sále	2	0,96

Legenda: n – absolutní četnost, % relativní četnost

kosti 22G byl zvolen pouze u 21 dětí (10,05 %). Ve většině případů byly PŽK aplikovány přímo na oddělení, na němž byly děti hospitalizovány (191; 91,39 %). Na ambulanci pak bylo zavedeno 16 intravenózních vstupů (7,66 %) a pouze 2 katétrů (0,96 %) byly zavedeny na operačním sále (Tab. 1).

Sběr dat

Data byla sbírána od července 2021 do března 2022 prostřednictvím dotazníku *Peripheral Intravenous Catheters – mini Questionnaire* neboli *PIVC-mini Q* (8). Se souhlasem autora byl dotazník přeložen ve čtyřech krocích (9) do českého jazyka. Po konzultaci s odborníky z praxe a dohodě s autorem byly provedeny drobné modifikace. Dotazník se skládal ze 4 hlavních oblastí. První oblast zahrnuje příznaky a symptomy související s infekcí a místem zavedení (9 položek včetně bolesti nebo citlivosti, zarudnutí, otoku, zvýšené teploty v místě zavedení, hnisání nebo zatvrdnutí tkáně v okolí), které posuzuje hodnotitel. Druhá oblast se zaměřuje na zajištění a intravenózní napojení související se selháním PŽK (5 položek, např. znečištěný obvaz, obvaz s uvolněnými nebo zvedajícími se okraji, krev v linii infuze a absence data zavedení na krytí PŽK) – posuzuje hodnotitel. Další dvě oblasti se zabývají hodnocením procesu ošetrovatelské péče (nedostatky v záznamech o PŽK a dokumentaci) a indikací zavedení PŽK, které také posuzuje hodnotitel. Každý výskyt

komplikace nebo nedostatků v ošetrovatelské péči se hodnotí jedním bodem a všechny body jsou následně shrnuty do celkového skóre (rozsah stupnice je 0–16 bodů). Celkové skóre 0 znamená vynikající kvalitu péče o PŽK a tento výsledek by měl být cílem pro klinickou praxi. Navíc byly přidány dvě oblasti umístění PŽK a sociodemografické charakteristiky hospitalizovaných dětí. PIVC-mini Q vyplňovaly proškolené sestry pracující ve vybraných nemocnicích (návratnost dotazníků činila 59,71 %).

Analýza dat

Pro statistické zpracování dat byla použita deskriptivní statistika (četnost, aritmetický průměr, směrodatná odchylka, medián a rozsah). Všechny testy byly vyhodnoceny na hladině 5% statistické významnosti.

Výsledky

Bolest v místě zavedení periferního žilního katétru uvádělo 48 dětí (22,97 %). Zarudnutí v místě zavedení bylo evidováno u 34 PŽK (16,27 %), současný výskyt otoku pak v 6 případech (2,87 %). U sledovaných intravenózních vstupů byla u 29 dětí (13,88 %) zaznamenána zvýšená teplota v okolí zavedení, hnisání a červená linie v místě aplikace byly sledovány vždy pouze u jednoho dítěte (0,48 %). U 10 dětí (4,78 %) byla pozorována indurace tkáně menší než 1 cm v místě zavedení PŽK. Hmatatelná zatvrdlá žíla za místem zavedeného intravenózního

ního hrotu byla shledána u 27 dětí (12,92%). Částečné nebo úplné uvolnění PŽK a uvolněné okraje na krytí byly zjištěny v 17 případech (8,13%). Při pozorování krytí sestry hodnotily rovněž jeho znečištění krví nebo tekutinami – toto bylo pozorováno u 17 intravenózních vstupů (8,13%). Náplast bez krytí na PŽK se vyskytovala u 6 dětí (2,87%), přítomnost krve ve spojovací hadičce u 20 PŽK (9,57%). Ve většině případů (n = 192; 91,87%) byl u aplikovaných PŽK zapsán datum zavedení, pouze u 17 dětí (8,13%) tento záznam chyběl. Mezi nejčastější důvody pro zavedení PŽK (n = 207; 99,04%) patřily nejasný zdravotní stav, nutnost podat intravenózní tekutinu během 24 hodin, epidurální podání léčiva, rentgenové kontrastní vyšetření nebo jiné postupy vyžadující zavedení PŽK. Datum zavedení PŽK chyběl v dokumentaci u tří dětí (viz tabulka 2).

Diskuze

Hlavním cílem studie bylo zjistit, jak je proškolenými sestrami prováděna ošetrovatelská péče o PŽK u hospitalizovaných dětí.

Bylo zjištěno, že sestry nejčastěji zaváděly PŽK u dětí do hřbetu ruky, což je místo vhodné k aplikaci intravenózního vstupu, jako další využíly loketní jamku. Současné pokyny Centra pro kontrolu a prevenci nemocí (CDC) jednoznačně doporučují zavádět PŽK do horní končetiny (10), současně ale uvádějí, že není vhodné zavádět PŽK do zápěstí nebo do loketní jamky, protože je tak spojeno s vyšším pohybem v kloubu, což může způsobit dislokaci PŽK u dětí. Jako vhodné místo pro zavedení intravenózního vstupu pak jmenují hřbet ruky a předloktí. Høvik et al. (8) uvádějí, že PŽK bylo nejčastěji zaváděno do nežádoucích anatomických lokalizací, tj. v blízkosti kloubu jako zápěstí a loketní jamka, přičemž je tato praktika považována za nežádoucí, protože bývá často spojená s předčasným selháním zařízení (11, 12). My jsme zaznamenali, že nevhodná místa pro zavedení PŽK byla volena téměř

Tab. 2. Vyhodnocení záznamů sester do dotazníku PIVC-mini Q

	n		%	
Bolest v místě zavedení PŽK	ano	48	22,97	
Zarudnutí v místě zavedení PŽK	ano	34	16,27	
Otok v místě zavedení PŽK	ano	6	2,87	
Zvýšená teplota v místě zavedení PŽK	ano	29	13,88	
Hnisání v místě zavedení PŽK	ano	1	0,48	
Pruh/červená linie podél žíly	ano	1	0,48	
Indurace/zatvrdnutí tkání méně než 1 cm v místě zavedení PŽK	ano	10	4,78	
Hmatatelná zatvrdlá žíla za místem zavedeného i.v. hrotu	ano	27	12,92	
Částečné/úplné uvolnění PŽK	ano	17	8,13	
Znečištěné krytí krví nebo tekutinami	ano	17	8,13	
Uvolněné nebo zvedající se okraje krytí PŽK	ano	42	20,10	
Pouze náplast bez krytí PŽK	ano	6	2,87	
Krev v hadičce	ano	20	9,57	
Datum zavedení PŽK je na krytí dokumentováno	ne	17	8,13	
Indikace k zavedení PŽK	nejasný zdravotní stav, intravenózní tekutiny podány během posledních 24 hodin, epidurální podání léčiva, rentgenové kontrastní vyšetření nebo jiné postupy, které vyžadují periferní žilní katétr		207	99,04
	neznámé	2	0,96	
Datum zavedení v dokumentaci chybí	ano	3	1,44	

Legenda: n – absolutní četnost, % relativní četnost

u poloviny případů. Volba vhodné velikosti katétru vzhledem k věku dítěte byla v našem výzkumu ve většině případů správná oproti studii Høvik et al. (8), kde byl téměř u poloviny případů zaveden u dítěte katétr nevhodné velikosti. Autoři tohoto výzkumu dále zaznamenali, že nejčastějším příznakem v místě zavedení PŽK byla bolest, přičemž zjistili, že bolest pociťovalo 23% dětí a že velké množství intravenózních vstupů bylo ponecháno i přes bolestivost a zarudnutí v místě zavedení, případně se znečištěným či odlepujícím se krytím. Podobné výsledky byly prezentovány rovněž ve studii OMG hodnotící PŽK (6). Tato zjištění jsou klinicky relevantní a popisují závažné problémy, které mohou v péči o periferní žilní katétr vzniknout a poškodit pacienta. Resnick et al. (13) uvádí, že velikost zaváděného venózního katétru by měla být u kojenců 24G nebo menší, zatímco velikost PŽK 22G je vhodná k použití u dětí ve věku jednoho až šesti let.

Závěr

Studie monitorovala pomocí PIVC-mini Q ošetrovatelskou péči o intravenózní vstupy u hospitalizovaných dětí. Některá zjištění jsou dobrým návodem pro školení zdravotnického personálu a tím i vhodným způsobem, jak dosáhnout prevence vzniku komplikací, ke kterým může dojít nesprávnou ošetrovatelskou péčí o intravenózní vstupy. Jedním z úkolů ošetrovatelské péče je předcházet vzniku možných komplikací u hospitalizovaných dětí, neboť hlavním cílem ošetrovatelské péče je předcházet poškození pacienta. Hodnotící nástroj PIVC-mini Q se osvědčil jako vhodný k posuzování stavu intravenózních vstupů. Poučit se z nesprávných postupů v péči o PŽK je zásadní pro zlepšení bezpečnosti pacientů, a proto je nutné neustálé proškolení zdravotnických pracovníků, které by mělo vést k preventivnímu předcházení poškození pacienta a vzniku nežádoucích komplikací u intravenózních vstupů.

LITERATURA

1. Mermel LA. Short-term Peripheral Venous Catheter-Related Bloodstream Infections: A Systematic Review. *Clinical Infectious Diseases: an official publication of the Infectious Diseases Society of America*. 2017;65(10):1757-1762.
 2. Dychter SS, Gold DA, Carson D, Haller M. Intravenous therapy: a review of complications and economic considerations of peripheral access. *Journal of Infusion Nursing*. 2012;35(2):84-91.

3. Sedlářová P, Zvoníčková M, Svobodová H. Aktuální doporučení v péči o periferní žilní katetry. *Med. Praxi*. 2017;14(2):94-97.
 4. Veveřková E, Kozáková E, Dolejší L. Ošetrovatelské postupy pro zdravotnické záchranáře I. Praha: Grada Publishing; 2019.
 5. Alexandrou E, Ray-Barruel G, Carr PJ, et al. International prevalence of the use of peripheral intravenous catheters.

Journal of hospital medicine. 2015;10(8):530-533.
 6. Alexandrou E, Ray-Barruel G, Carr PJ, et al. Use of Short Peripheral Intravenous Catheters: Characteristics, Management, and Outcomes Worldwide. *Journal of hospital medicine*. 2018;13(5):1-7.

Další literatura u autorky a na www.pediatriepropraxi.cz



kongres Pediatrie pro praxi

26.–27. 5. 2023
HRADEC KRÁLOVÉ

AKREDITACE

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

CÍLOVÁ SKUPINA

- pediatři

ODBORNÝ GARANT

- doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.

REGISTRAČNÍ POPLATEK

- při registraci do 21. 4. 2023: **1 300 Kč**
- při registraci od 22. 4. 2023: **1 700 Kč**
- při registraci na místě: **1 900 Kč**
- 50% sleva** pro lékaře do 35 let

POŘADATEL A KONTAKT

- Společnost SOLEN, s. r. o.,
ve spolupráci s Dětskou klinikou
FN Hradec Králové
- Rostislav Reiningger
778 775 664, reiningger@solen.cz



MÍSTO KONÁNÍ

Hotel Nové Adalbertinum

Velké náměstí 32, 500 03 Hradec Králové



Vážené dámy, vážení pánové,
každoročně pro vás připravujeme odborné pediatrické setkání v krásných prostorách Nového Adalbertina. V samém centru Hradce Králové se letos uskuteční již 8. ročník kongresu Pediatrie pro praxi. Přednostka doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D., letos pro účastníky chystá přednášky z oborů – dětské gastroenterologie, rehabilitace u novorozenců, dermatologie, pneumologie a vybrané kazuistiky. Sledujte aktualizaci programu na webových stránkách kongresu a věříme, že se společně potkáme v Hradci Králové a budeme moci diskutovat nejen nad vybranými odbornými tématy.
Na setkání se těší celý tým pořadatele Solen, s. r. o.

TEMATICKÉ BLOKY PROGRAMU

- Dětská gastroenterologie/výživa** – garantka MUDr. Markéta Štanclová
- Rehabilitace v neonatologii** – garantka MUDr. Jana Zemánková
- Kožní problematika v dětském věku** – garantka MUDr. Jiřina Bartoňová
- Dětská pneumologie** – garantka MUDr. Jana Micherová
- Kazuistiky** – garantka doc. MUDr. Sylva Skálová, Ph.D.
- Právně správně** – JUDr. Ing. Lukáš Prudil, Ph.D.
- Mezioborová spolupráce**
- Spolupráce zdravotnické záchranné služby a ambulantního sektoru** – MUDr. Libor Seneta
- Akutní stavy** – garanti doc. MUDr. Tomáš Vymazal, Ph.D., MHA, prof. MUDr. Vladimír Černý, Ph.D., FCCM, FESAIC

Registrace a další informace na www.pedhradec.cz





ODBORNÝ PROGRAM



Aktuální program sledujte na
www.pedostrava.cz

PÁTEK 26. KVĚTNA

9.00 Zahájení kongresu

Dětská gastroenterologie/výživa

garantka MUDr. Markéta Štanclová

- Biologická léčba v dětské gastroenterologii – Melek J.
- Histaminová intolerance u dětí – Záleská D.
- CDED v léčbě Crohnovy nemoci u dětí – kazuistika – Tomanová J.
- Kratom – jen neškodné povzbuzení? – Štanclová M.

Rehabilitace v neonatologii

garantka MUDr. Jana Zemánková

- Indikace fyzioterapie u novorozenců a kojenců s perinatálními riziky – Zemánková J.
- Možnosti fyzioterapie u novorozenců a malých kojenců – Klouček V.
- Logopedická péče u kojenců – Vágnerová A.
- Kraniální remodelační ortéza – Zemánková J.

Aktuality v pediatrii

- Význam oligosacharidů mateřského mléka pro děti s ABKM – Štanclová M.

Kožní problematika v dětském věku – zajímavé případy z dětské kožní ambulance

garantka MUDr. Jiřina Bartoňová

- Syfilis v dětském a adolescentním věku – Bartoňová J.
- Netypické případy z dětské kožní ambulance – krátké kazuistiky – Wertzová V.
- Arteficiální dermatózy v dětském věku – Bartoňová J., Kamarádová K.

Dětská pneumologie

garantka MUDr. Jana Micherová

- Novodobá léčba cystické fibrózy – Micherová J.
- Kazuistika – Kadaníková M.

Dobrá rada do vaší ordinace

- Vliv zvýšeného příjmu omega3 mastných kyselin z mořských ryb na změny antropometrických a kognitivních ukazatelů u aktivních dospívajících chlapců – Suchánek P.

Kazuistiky

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

- Reaktivace CMV infekce u dítěte s ALL – Petrlík D.
- Byla příčinou úmrtí 14leté dívky invazivní streptokoková infekce? – Pellantová V.
- Když je v tom hypofýza nevinně... – Filipický T.
- Nutričním deficitem podmíněné anémie – Rosinská S.

SOBOTA 27. KVĚTNA

Právně správně

garant JUDr. Ing. Lukáš Prudil, Ph.D.

Mezioborová spolupráce

- Urogenitální infekce – kazuistiky II – Emmer J.
- Systémová enzymoterapie a její možnosti léčebného využití v medicíně – Kočár A.

Spolupráce zdravotnické záchrané služby a ambulantního sektoru

garant MUDr. Libor Seneta

Akutní stavy

garanti doc. MUDr. Tomáš Vymazal, Ph.D., MHA, prof. MUDr. Vladimír Černý, Ph.D., FCCM, FESAIC

- Rozpoznání akutně nemocného dítěte a život zachraňující postupy – Jonáš J.
- Akutní stavy v ordinaci dětského praktického lékaře a jejich léčba – Mičica S.
- Vybrané akutní stavy u dospělých – Škulec R.
- Akutní stavy a dospělí – poučení ze znalecké praxe pro lékaře prvního kontaktu – Černý V.

14.00 Zakončení kongresu, losování ankety, oběd

Možný léčebný účinek fermentovaných potravin

prof. MUDr. František Kopřiva, Ph.D.¹, MUDr. Denis Dvořák¹, MUDr. Jitka Pallerová²

¹Dětská klinika, FN a UP Olomouc

²lékař, Olomouc

Nezdravý životní způsob moderního člověka a negativní vlivy prostředí vedou k narušení rovnováhy střevní mikrobioty a nárůstu chronických neinfekčních (nepřenosných) onemocnění a zvýšené aktivity chronického zánětu v těle a zvýšenému riziku metabolického syndromu, diabetu, obezity, nádorů, autoimunitních onemocnění atd. Jednou z možností, jak podpořit variabilitu a růst mikrobioty, je zvýšený podíl fermentovaných potravin ve stravě, které tak obnovují „zdravou“ rovnováhu bakterií ve střevě a snižují aktivitu zánětlivé odpovědi.

Klíčová slova: fermentované potraviny, kvašení, covid-19, zánět.

The possible therapeutic effect of fermented foods

The unhealthy lifestyle of modern man and the negative effects of the environment lead to the disturbance of the balance of the intestinal microbiota and an increase in chronic non-infectious (non-communicable) diseases and increased activity of chronic inflammation in the body and an increased risk of metabolic syndrome, diabetes, obesity, tumors, autoimmune diseases, etc. One of the possibilities to support the variability and growth of the microbiota is to increase the proportion of fermented foods in diet, which restore the „healthy“ balance of bacteria in the intestine and reduce the activity of the inflammatory response.

Key words: fermented foods, fermentation, covid-19, inflammation.

Strava moduluje střevní mikrobiotu, která ovlivňuje náš imunitní systém. Ihned po narození začínají mikroorganismy osídlovat zažívací ústrojí a postupně vzniká střevní mikrobiota. Naše tělo je s těmito mikroorganismy v symbióze. Ve druhém roce života dochází ke stabilizaci individuální mikrobioty jedince. V dalších letech můžeme ovlivňovat její složení jen přibližně kolem 40%, a to především zdravou stravou – s vysokým obsahem vlákniny i fermentovanými potravinami. Mít mikrobiotu „ve zdravé kondici“ je jedním z předpokladů zachování celkového zdraví. Nezdravý životní způsob moderního člověka a negativní vlivy prostředí vedou k „westernizaci“ střevní mikrobioty – dysbióze, což je příčinou nárůstu chronických neinfekčních (nepřenosných) onemocnění, chronického zánětu v těle a zvýšenému riziku metabolického syndromu, diabetu, obezity, nádorů, autoimunitních onemocnění atd. Již delší dobu je doporučována potrava s vyšším obsahem vlákniny,

která zvyšuje diverzitu mikrobioty a pozitivně působí na střevní metabolismus, neboť zvyšuje podíl mastných kyselin s krátkým řetězcem (SCFA), což moduluje imunitní odpověď. Ale v poslední době se pozornost obrátila zpět na fermentované potraviny, které podporují růst a variabilitu mikrobioty a obnovují tak „zdravou“ rovnováhu bakterií ve střevě a snižují aktivitu zánětlivé odpovědi.

Fermentované potraviny jsou silné modulátory osy mikrobiota/imunita lidského organismu vedoucí k obnovení její rovnováhy potlačující negativní vlivy moderní doby a přehnanou aktivitu zánětu v těle (1).

Fermentované potraviny

Zpracování přebytků z lovu započalo již v mladší době kamenné, což umožnilo uchovávání potravin na horší časy a bylo jednou z příčin přežití našich předků. Přirozených možností nebylo mnoho: chlad, sušení či te-

plná úprava. Později, s rozvojem zemědělské výroby se pro uchování sklizené úrody začala využívat fermentace potravin – kvašení či kysání – což umožnilo jejich delší využitelnost. Uvádí se, že je známá již 6000 let před naším letopočtem. Fermentovat tak začali lidé proto, aby zabránili zplsnivění a hnilobě potravin. Prodloužila se tak nejen jejich trvanlivost, ale současně i stravitelnost. V 19. století Louis Pasteur na žádost francouzské armády hledal příčinu zkažení vína a přitom prokázal, že původcem kvašení jsou mikroorganismy. A Eduard Buchner zjistil, že vlastní fermentaci zajišťují enzymy těchto mikroorganismů.

Fermentace potravin může probíhat dvěma různými způsoby: za přístupu vzduchu (aerobní kvašení, například octové kvašení nebo citronové kvašení), 2. bez přístupu vzduchu (anaerobní kvašení, například alkoholové či mléčné kvašení). Při procesu fermentace vzniká např. alkohol, kyselina

mléčná nebo kyselina octová, které fungují jako přírodní konzervanty.

Klasickou fermentací se nazývá taková, při níž jsou již potřebné mikroorganismy v potravinách obsažené, ale pro fermentační proces je třeba vytvořit odpovídající podmínky k růstu kvasné mikroflóry. Odlišný způsob fermentace vyžaduje přímo přidat k potravinám startovací kultury, které proces fermentace zahájí.

Fermentované potraviny lze vyrobit i v domácích podmínkách a levně. Nejčastěji se takto zpracovává zelí, okurky a další druhy zeleniny. Fermentované potraviny jsou tak „živou stravou“.

Kvašení

V potravinářství se využívá několik forem kvašení. Na prvním místě je to mléčné kvašení – anaerobní kvasný proces, kdy bakterie (*Lactobacillus*, *Bifidobacterium*) z jednoduchých sacharidů vytvářejí kyselinu mléčnou a případně i další metabolity (těžké kyseliny, ethanol, oxid uhličitý). *Lactobacillus acidophilus* je součástí střevní mikroflóry. Vzniklá kyselina mléčná zabraňuje rozvoji hnilobných bakterií a podporuje vstřebávání živin. Tato fermentace se používá při zpracování mléka, při výrobě zákysů/kysaných mlék, acidofilního mléka, podmáslí, kefiru, kumysu z kobyliho mléka, jogurtového mléka, jogurtu, tvarohu, sýrů, ale také při konzervaci např. okurek (Tab. 1).

Propionové kvašení je také anaerobní proces kvašení probíhající za přítomnosti bakterií z čeledi *Propionibacteriaceae*, které obvykle navazuje na mléčné kvašení a jehož hlavním produktem je kyselina propionová (tímto způsobem vznikají například výdutě v některých druzích sýrů).

Máselné kvašení, anaerobní štěpení cukrů či kyseliny mléčné na kyselinu máselnou spolu s oxidem uhličitým a vodíkem, se využívá při zrání některých sýrů či při výrobě pšeničného škorbu.

Historicky mezi nejstarší patří alkoholové kvašení, které probíhá jako anaerobní fermentace některých kvasinek a bakterií a z jednoduchých cukrů vzniká ethanol a oxid uhličitý.

Další procesy jsou aerobní – octové kvašení – kvašení bakteriemi rodu *Acetobacter*, přičemž vzniká kyselina octová – kvasný ocet.

Fermentace prováděná plísněmi se nazývá citrónové kvašení a jeho produktem je tak extracelulární metabolit kyselina citrónová, která se používá např. při výrobě tavených sýrů, limonád.

Jedním z nejrozšířenějších je mléčné kvašení, při kterém účinkem bakterií vzniká z jednoduchých sacharidů kyselina mléčná, která zesiluje účinek antioxidantů, má baktericidní účinky a je schopná udržovat rovnováhu střevní mikroflóry a navíc zvýrazňuje chuť.

Fermentovat se dá celá řada potravin – např. mléko, zelenina, ovocné šťávy, luštěniny, mouka, ale i nápoje – fermentované – pivo, víno atd. Nesprávně se používá termín fermentace při zpracování čaje pro proces oxidace, v jehož průběhu čaj získává barvu a aroma.

Domácí fermentované potraviny celosvětově jsou součástí stravy více jak tisíce let a jsou spojeny s kulturní tradicí zemí hlavně na venkově.

Častou bakterií podílejících se na fermentaci jsou již zmíněné bakterie mléčného kvašení – lactobacily, které rozkládají laktózu na kyselinu mléčnou a používají se při výrobě např. kvašeného zelí, kefirů, jogurtů, kefiru, sýrů, tvarohu a kvašené zeleniny obecně. V průběhu fermentace lactobacily tvoří vitaminy a minerály, ale i biologicky aktivní peptidy s antioxidantní aktivitou (2).

Živé kultury, jako výsledek kvasného procesu, obsahují např. zakysané mléčné výrobky, nápoj kombucha, zelí kimči, fermentovaná zelenina atd. Ale již zde je třeba upozornit, že ne všechny fermentované potraviny průmyslově vyráběné obsahují živé kultury. Po fermentaci prochází řada z nich dalším zpracováním např. pasterizací, uzením, pečením či filtrací a tyto technologické úpravy přímo živé mikroorganismy zabíjejí nebo je z potravin odstraňují.

Fermentované potraviny a doba covidová

V průběhu dvou let byla světová populace zasažena několika vlnami mutací viru SARS-CoV-2 – delta, omikron, kentaur atd. Již

v průběhu roku 2021 byly publikovány práce, které upozornily na velké rozdíly ve výskytu a v úmrtnosti na covid-19 mezi zeměmi i dokonce mezi regiony téže země. Autoři se zaměřili na sledování vlivu různých faktorů – klimatu, hustoty obyvatelstva, sociální úrovně, věku, fenotypu, obezity – na průběh epidemie. Jedním ze sledovaných vlivů na výskyt onemocnění covid-19 a jeho tíži bylo složení stravy. Při analýze statistických údajů, kterých je celosvětově dostatek, zjistil tým prof. Bousqueta, že úmrtnost na toto onemocnění, vyvolané virem SARS-CoV-2, se celosvětově lišila. Byla nižší v zemích východní Asie, subsaharské Afriky, Středního východu, Indie, Pákistánu a Balkánu. Dokonce se lišily regiony jednotlivých evropských zemí. Podstatným zjištěním v těchto zemích byl nález odlišného rysu stravování – vysoký podíl fermentovaných potravin ve stravě. A tyto překvapivé výsledky o vlivu na průběh onemocnění covidem-19 přinesly nový pohled na mechanismus rozvoje této virové infekce a možnosti ovlivnění tíže jejich negativních vlivů přírodními látkami obsaženými ve „zdravé stravě“ (3).

Virus SARS-CoV-2 se váže svými výběžky (spikes) na povrchu buněk na angiotenzin konvertující enzym (ACE2), jehož nejvyšší exprese je na buňkách epitelu dýchacího ústrojí, jícnu, tenkého střeva a urogenitálního ústrojí.

Protein angiotenzin konvertující enzym 2 hraje významnou roli v systému renin-angiotenzin-aldosteron. Tento systém se podílí na udržování homeostázy organismu, kontrole krevního tlaku, hladin minerálů atd. Angiotenzin konvertující enzym (ACE) je přítomen v plicích, v krevní plazmě i ve stěně cév. Štěpí angiotenzin I (AI) na účinný angiotenzin II, který působí vazokonstrikčně, aktivuje sympatikus, stimuluje tvorbu aldosteronu a dále rozkládá i silný vazodilatátor bradykinin (4).

Tab. 1. Přehled forem kvašení

Fermentace	Produkty	Mikroorganismy
Etanolová	Etanol, CO ₂	Kvasinky (<i>Saccharomyces cerevisiae</i>)
Mléčná	Kyselina mléčná	Bakterie (<i>Strep. sp.</i> , <i>Lactobacillus delbrueckii</i> a <i>bulgaricus</i>)
Směšaná kyselinotvorná	Kyselina mléčná a octová, etanol, O ₂ , H ₂	Střevní bakterie (<i>Escherichia</i> , <i>Salmonella</i> aj.)
Aceton-butanolová	Aceton, butanol, etanol	Některá klostridia (<i>C. acetobutanicum</i> a <i>C. butylicum</i>)
Máselná	Máselná kyselina	Některá klostridia (<i>C. butyricus</i>), <i>Eubacterium</i> aj.)
Butandiolová	Butandiol, kyselina mléčná a octová, CO ₂ , H ₂	<i>Serratia</i> , <i>Acetobacter aerogenes</i> , <i>Bacillus polymyca</i> a <i>B. subtilis</i>
Propionová	Kyselina propionová	Rod <i>Propionibacterium</i>
Glycerolová	Glycerol	Rod <i>Bacillus</i> , <i>Saccharomyces cerevisiae</i>

Receptor angiotenzin konvertujícího enzymu 2 (ACE2) je součástí duálního renin-angiotenzinového systému – skládajícího se z jedné cesty: ACE-angiotenzin-II-AT1R, která dominuje u covid onemocnění, a druhé cesty: vzniku ACE-2-angiotenzin-(1-7)-Mas (mitochondriální). Když virus SARS-CoV-2 vstoupí do buňky, vybudí v endoplazmatickém retikulu (ER) stresové reakce spojené se zvýšeným oxidačním stresem – akumulaci reaktivních forem kyslíku (ROS). Oxidační stres vyvolává u závažného průběhu infekce covid-19 inzulinovou rezistenci, cytokinovou bouři s poškozením plic a endotelu (Obr. 1).

Oxidační stres

Nadměrná tvorba a/nebo nedostatečné odstraňování reaktivních forem kyslíku, jejichž množství je kontrolováno antioxidanty, resp. snížení kapacity antioxidantního systému, vede k oxidačnímu stresu (OS). Reaktivní formy kyslíku, jako je peroxid vodíku a superoxidový anion, mají nejen toxické účinky, ale i příznivé účinky na buněčné funkce. ROS poškozují

nukleové kyseliny, lipidy a proteiny. Naproti tomu jsou prospěšné, neboť mohou aktivovat buněčnou proliferaci, detoxifikaci, reparaci DNA nebo spouštět proces apoptózy.

Transkripční faktor Nrf2 je neúčinnějším antioxidantem u lidí regulující transkripci řady cytoprotektivních genů a podílí se na udržování homeostázy. Nrf2 potlačuje zvýšenou tvorbu IL-6 a dalších prozánětlivých cytokinů a chemokinů. Při nedostatečné aktivitě Nrf2 se rozvíjí OS a zvyšuje se aktivita dalších transkripčních faktorů – jaderného faktoru-kappa b (NFκB) a AP-1 (aktivátorový protein 1), tím i tvorba prozánětlivých cytokinů a prohlubuje se zánětlivá odpověď (Tab. 2).

Některé přírodní látky, které jsou součástí stravy získané z rostlin, zeleniny a hub, ale také

fyzická cvičení mohou zvyšovat antioxidantní aktivitu Nrf2. Mnoho potravin má antioxidantní vlastnosti, např. resveratrol, quercetin, zelený čaj, sulforan, borůvky, hořká čokoláda atd. Jejich hlavní antioxidantní účinek je aktivace Nrf2. Při studiu pacientů s covidem-19 a porovnáním počtu úmrtí v různých zemích byla vyslovena hypotéza o možném vlivu potravin – syrové a fermentované zeleniny, ovlivňujícím aktivitu Nrf2 a následně tíži onemocnění covidu-19 u pacientů (5, 6).

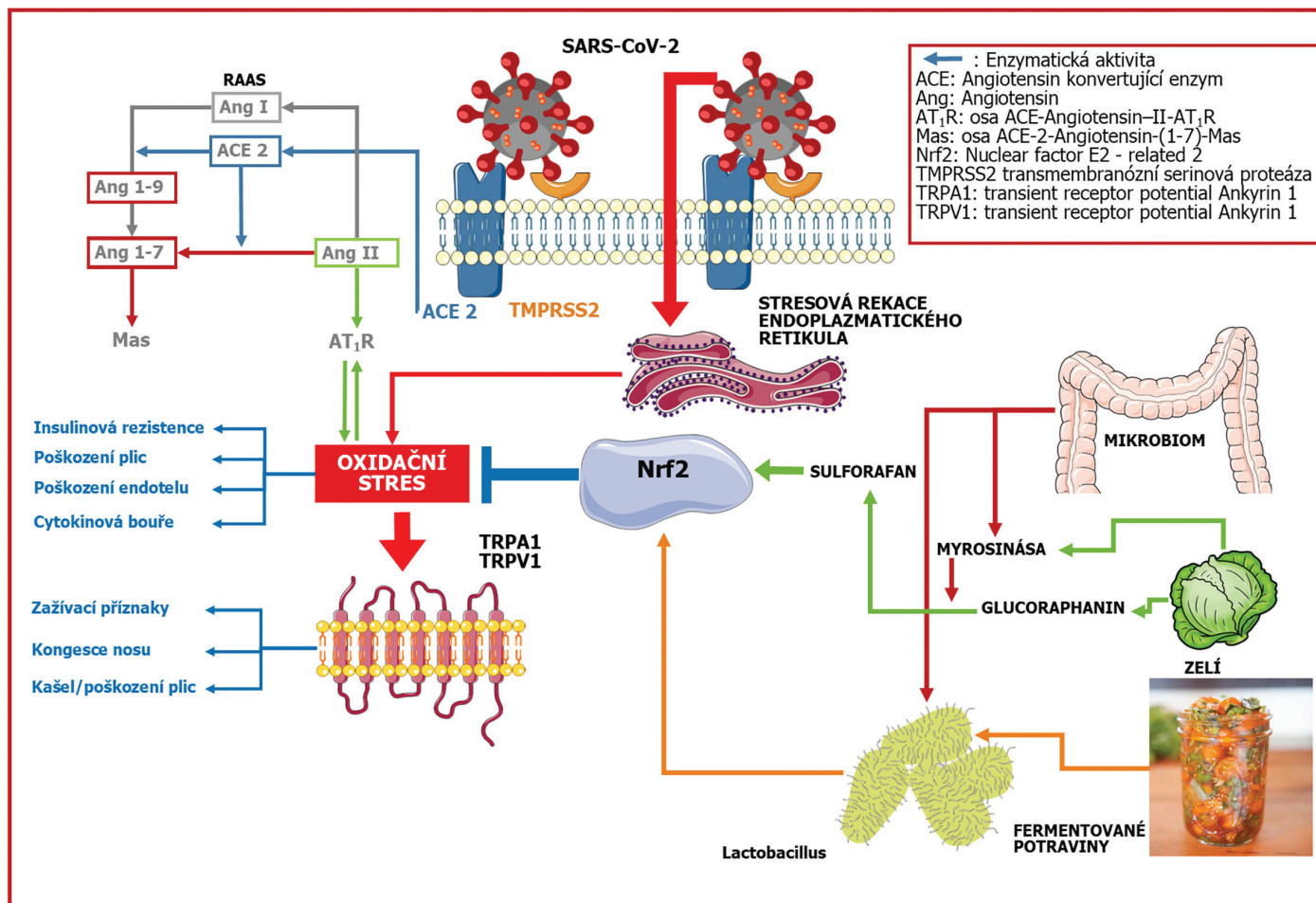
U obyvatel rozvojových zemí, s nižšími příjmy a na venkově jsou fermentované potraviny větší složkou jejich stravy, a to „živou stravou“.

Živé kultury obsahují např. fermentovaná zelenina, zakysané mléčné výrobky atd.

Tab. 2. Látky ovlivňující Nrf2 (Nuclear factor E2 – related 2), volně upraveno dle Bousquet et al. 2020

Komponenta v potravine	Potraviny
Resveratrol	Červené hrozny, černý rybíz, borůvky, moruše
Curcumin	Kurkuma
Catechiny	Zelený čaj
Sulforafan	Brokolice, zelí, růžičková kapusta
Kyselina oleanová	Olivovník evropský

Obr. 1. Interakce mezi fermentovanými potravinami a a antioxidantním transkripčním jaderným faktorem Nrf2, upraveno dle Bousquet et al. 2021 (6)



Častou bakterií podílejících se na fermentaci je *Lactobacillus* – např. kvašené zelí, kefír, kimchi atd. Klíčová role fermentovaných potravin tkví v pozitivním ovlivnění složení střevní mikrobioty, a proto mohou hrát roli i v obraně proti infekci vyvolané covidem-19, který vyvolává střevní dysmikrobiu. Bakterie mléčného kvašení – *Lactobacillus* zvyšuje aktivitu Nrf2. Další látkou silně aktivující signální dráhu Nrf2-Keap1 (represe Keap1-Kelch like erythroid cell derived protein with CNC homology [ECH]-associated protein 1 – řídí buněčnou odpověď na stres vyvolaný reaktivními formami kyslíku ROS) je sulforan, který je obsažen u zástupců čeledi brukvovitých – brokolici, brukvi čínské, zelí, kapustě, řepišce, květáku, hořčici atd. Aktivace Nrf2 snižuje překvapivě i intoleranci inzulinu.

Nepřímé potvrzení vlivu stravy na průběh epidemie covidem-19 jsou získané údaje o onemocnění z chudinských čtvrtí menšin „slumů“, kde je téměř omezování sociálních kontaktů, potažmo lockdown nemožné dodržovat. Překvapivě údaje byly zjištěny např. v Bombaji, kde 57 % obyvatel „slumů“ mělo pozitivní protilátky proti covidu-19, oproti

16 % obyvatel z jiných čtvrtí města. Přitom byla smrtnost v chudinských čtvrtích překvapivě nízká jen 0,05–0,1%! Spekulovalo se i o vlivu vyšší teploty a prostředí např. brazilské favely. Ale na první místo v úvahách se dostal pozitivní vliv fermentovaných potravin, které se v chudinských čtvrtích konzumují více a jsou oblíbené. Na rozdíl od obyvatel průmyslově rozvinutých, bohatých zemí, kteří konzumují čím dále menší množství fermentované zeleniny a zakysaných mléčných výrobků s nižším množstvím a nižší aktivitou bakterií, způsobené navíc dalším zpracováním fermentovaných potravin – pasterizací, uzením, pečením či filtrací. Tyto technologické úpravy živé mikroorganismy přímo zabíjejí nebo je z potravin odstraňují. Neplatí tedy, že všechny dostupné fermentované potraviny na trhu obsahují živé kultury (7).

Závěr

V průběhu covidové epidemie a hledání možných cest snížení komplikovaných průběhů onemocnění jsme překvapivě objevili aktivitu fermentovaných potravin obsahující *Lactobacillus* a např. sulforan, které zvyšují antioxidační aktivitu Nrf2 a snižují nebo až

eliminují negativní vliv ROS v průběhu covidové infekce vyvolané převahou AT1R cesty. Potlačují příznaky covid-19 onemocnění – kašle, obstrukce nosu, zažívacích symptomů a ztráty čichu a chuti a dokonce mohou ovlivnit i tíži samotného onemocnění.

Současně se prokázalo, že fermentované potraviny jsou schopné potlačit i tíži chronického zánětu a tím snižují riziko metabolického syndromu nebo i autoimunitních onemocnění. Fermentované potraviny obnovují rovnováhu střevní mikrobioty a tím i metabolismus tryptofanu a interakci mezi střevem/mozkem. A tak se podílí na zmírnění úzkosti či deprese a můžeme je tak řadit mezi psychobiotika.

Zařazení většího množství fermentovaných potravin do jídelníčku se jeví, na podkladě uvedených poznatků, jako možná prevence „neinfekčních civilizačních nemocí“ a jsou cestou k obnově evolučně důležitých vzájemných vztahů mezi mikrobiotou a imunitním systémem. Fermentované potraviny by mohly pomoci snižovat negativní vlivy průmyslového zpracování potravin na cestě ke spotřebiteli, při kterém dochází ke ztrátám alimentárních mikrobů, i při obnově tolik potřebné diverzity mikrobioty.

LITERATURA

1. Wastyk HC, Fragiadakis GK, Perelman D, et al. Gut-microbiota-targeted diets modulate human immune status. *Cell*. 2021;184:4137-4153 doi: 10.1016/j.cell.2021.06.019.
2. Mathur H, Beresford TP, Cotter PD. Health Benefits of Lactic Acid Bacteria (LAB) Fermentates. *Nutrients*. 2020;12:1679-1695. doi: 10.3390/nu12061679.
3. Iddir M, Brito A, Dingeo G, et al. Strengthening the immune system and reducing inflammation and oxidative stress through

4. Bultas J. Osa renin-angiotenzin-aldosteron – půl století od objasnění funkce a stále nová překvapení. *Remedia*. 2008;2:120-129.
5. Pall ML, Levine S. Nrf2, a master regulator of detoxification and also antioxidant, anti-inflammatory and other cytoprotective mechanisms, is raised by health promoting factors. *Sheng Li Xue Bao*. 2015;67:1-18.

6. Esgalhado M, Stenvinkel P, Mafra D. Nonpharmacologic Strategies to Modulate Nuclear Factor Erythroid 2-related Factor 2 Pathway in Chronic Kidney Disease. *Journal of Renal Nutrition*. 2017;27:282-291. doi: 10.1053/j.jrn.2017.01.022. Epub 2017 Mar 24.
7. Bousquet J, Anto JM, Czarlewski W, Haahela T, et al. Cabbage and fermented vegetables: From death rate heterogeneity in countries to candidates for mitigation strategies of severe COVID-19. *Allergy*. 2021;76:735-750.

IX.

KONGRES ČESKÝCH A SLOVENSKÝCH DĚTSKÝCH GASTROENTEROLOGŮ

5.–7. 10. 2023 / Olomouc, Central Park Flora



- Přihlášky k aktivní účasti přijímáme do 30. 6. 2023
- O přijetí k aktivní účasti rozhoduje organizační výbor.
- Aktivní účastníci (první autoři) jsou osvobozeni od registračního poplatku
- Více informací o podmínkách aktivní účasti na www.kongresgastroenterologie.cz/aktivni-ucast

PLÁNOVANÉ PROGRAMOVÉ BLOKY:

- Nespecifické střevní záněty
- Celiakie
- Eozinofilní ezofagitida a potravinové alergie
- Hepatologie
- Výživa
- Endoskopie
- Varia



Registrace k aktivní/pasivní účasti
a více informací o akci na
www.kongresgastroenterologie.cz

Užití diet s nízkým obsahem FODMAP v pediatrii

MUDr. Pavel Frühauf, CSc.

Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu, 1. LF UK a VFN Praha

Vyloučení oligo-, monosacharidů a polyolů (FODMAP) z diety je v současné době stále více doporučováno dětem s gastrointestinálními obtížemi. Je však nedostatek důkazů pro užití při funkčních obtížích, neceliakální glutenové senzitivě, nespecifických střevních zánětech nebo bakteriálním přerůstání u dětí.

Klíčová slova: FODMAP, děti.

Use of low-FODMAP diet in pediatrics

Excluding oligo-, di-, monosaccharides and polyols (FODMAP) from the diet is increasingly being used to treat children with gastrointestinal complaints. There is insufficient evidence to routinely recommend the use of the low-FODMAP diet to treat functional gastrointestinal disorders, non-celiac gluten sensitivity, inflammatory bowel diseases or small-intestinal bacterial overgrowth in children.

Key words: FODMAP, children.

Úvod

Hypotéza, podle které se dieta s nízkým obsahem FODMAP používá jako možná terapeutická alternativa, spočívá v tom, že špatně absorbované sacharidy se dostanou do tlustého střeva nestrávené, kde jsou fermentovány mikrobiální flórou, což vede k vyšší osmolaritě a tvorbě plynu. Tato fermentace může vést k příznakům, jako je bolest břicha, plynatost, nadýmání a průjem, běžné u funkčních gastrointestinálních poruch (FIGD). FODMAP se nacházejí v mnoha běžných potravinách, zejména v potravinách považovaných za zdravé, jako je ovoce, zelenina a luštěniny (Tabulka 1) (1). Klinické zkušenosti naznačují, že mezi subjekty existuje velká variabilita v tom, kolik a které FODMAP jsou tolerovány. Kromě toho se individuální tolerance může v průběhu času měnit, což komplikuje stanovení dietních doporučení. U dospělé populace existuje stále více důkazů o účinku diety s nízkým obsahem FODMAP při snižování symptomů u pacientů se syndromem dráždivého tračníku (IBS) (2).

Studie u dětí

Z 53 publikací a registrů týkajících se dětské populace bylo zhodnoceno 7 použitelných studií: 4 randomizované klinické studie (3, 4, 5, 6) a 3 intervence (7, 8, 9) bez kontrolní skupiny nebo observačních studie) – všechny týkající se funkčních poruch bolesti břicha. Důkazy týkající se účinnosti stravy s nízkým obsahem FODMAP při léčbě FGID u dětí jsou v současné době nedostatečné. Nebyly nalezeny žádné pediatrické studie týkající se neceliakální glutenové senzitivity (NCGS), bakteriálního přerůstání tenkého střeva (SIBO) nebo zánětlivého onemocnění střev (IBD). Celkově ze všech studií pouze 111 dětí bylo intervenováno dietou s nízkým obsahem FODMAP. Dostupné důkazy o účinnosti stravy s nízkým obsahem FODMAP u pediatrických poruch jsou vzácné. Snižování bolestivých epizod a frekvence bylo popsáno u malých vzorků dětí s dráždivým tračníkem. Ve srovnání s obvyklou dětskou výživou však nebyly zjištěny žádné významné rozdíly.

Rizika FODMAP

Dietologem kontrolovaná dieta s nízkým obsahem FODMAP významně neohrožuje příjem živin, a to navzdory omezení mnoha potravin, což naznačuje, že může být prováděna po omezenou dobu bez větších nutričních obav. Existuje však riziko, že rodiče sami zavedou insuficientní dietu podle doporučení laiků nebo sociálních médií. Před případným zavedením FODMAP diety se doporučuje, aby bylo provedeno zhodnocení event. úbytku hmotnosti, příjmu energie a mikronutrientů, stravovacího chování, psychického stavu a postoje pacientů (obava z poruch příjmu potravy). Kontraindikace FODMAP u organických diagnóz vyplývá z tabulky 2.

FODMAP u dětí s IBS

U dětí s pokračujícími příznaky dráždivého tračníku (IBS) lze pod odborným dohledem dietologa zvážit dietu s nízkým obsahem FODMAP pouze tehdy, je-li riziko poruch příjmu potravy



MUDr. Pavel Frühauf, CSc.
Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu, 1. LF UK a VFN, Praha
fruhauf.pavel@vfn.cz

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(2):141-142
Článek přijat redakcí: 22. 1. 2023

Tab. 1. Skupiny FODMAP a možné náhrady s nízkým obsahem (1)

Skupiny	FODMAP	rizika	náhrada(↓ FODMAP)*
Fermentovatelné			
Oligosacharidy: fruktany, fruktooligosacharidy (oligo fruktóza) galaktooligosacharidy (rafinóza, stachyóza)	Zelenina: červená řepa, brokolice, růžičková kapusta, kapusta, fenykl, česnek, pórek, cibule, hrášek, dýně, šalotka, cuketa Obiloviny: kukuřičné, žitné a pšeničné obiloviny ve velkém množství (sušenky, chléb, kuskus, krekry, těstoviny) Plody: meruňka, banán, borůvka, brusinky, rybíz, jablko, fík, grapefruit, meloun, nektarinka, rajčata, švestka, granátové jablko, meloun, bílá broskev Luštěniny: fazole, cizrna, čočka, hrášek, červené fazole, sójové boby a nápoje Ořechy a semena: mandle, kešu, lískové ořechy, pistácie Procesované potraviny: klobásy	↓ vlákniny a přírodních antioxidantů ↓ železa pšenice je hlavním zdrojem fenolických kyselin	Zelenina: lilek, chřest, bambusové výhonky, mrkev, celer, pažitka, okurka, lilek, zelené fazole, salát, pastinák, ředkvička řepa, čekankové listy, kapusta, špenát, rajče, červená a zelená paprika Obiloviny: čerstvý chléb z celozrnného obilí a kvásku, bezlepkový kuskus, bezlepkové vločky, bezlepkové těstoviny, kukuřičné tortilly, mouka (kukuřice, proso, quinoa, rýže, špalda), oves, polenta, brambory, rýžové nudle Plody: jablko, třešně, klementinka, durian, hrozny, kiwi, mandarinka, mango, pomeranč, papája, broskev, ananas, jahoda Ořechy a semena: para ořechy, makadam, arašidy, pekanové ořechy, vlašské ořechy, semena (slunečnice, dýně)
Disacharidy (laktóza)	Mléko: kravské, kozí a ovčí, zmrzlina, jogurt, měkké a čerstvé sýry	↓ vitamin D a Ca	Bezlaktózové: mléko a jogurty, rýžové nápoje, tvrdé sýry
Monosacharidy (fruktóza, nadbytek glukózy)	Ovoce: jablko, třešeň, broskev, mango, nashi, hruška, cukrový hrášek, konzervované ovoce v přírodní šťávě, meloun Zelenina: chřest, artyčoky Produkty z ovoce: jam, želé Med a fruktóza: kukuřičný sirup, sladidla v mléčných výrobcích a džemu, nanuk Štáva: velké porce ovoce, koncentrované zdroje ovoce	↓ antioxidanty	Plody: meruňka, avokádo, banán, ostružiny, borůvky, klementinky, kokos, durian, hrozny, kiwi, citronová šťáva, mandarinka, meloun, nektarinka, pomeranč, papája, mučenka, rebarbora, jahoda. Náhražky medu: zlatý sirup, javorový sirup Zelenina: lilek, brokolice, růžičková kapusta, mrkev, zelí, paprika, květák, okurka, zelené fazolky, kapusta, cibule, salát, houby (konzervované), cibule, pastinák, dýně, ředkvička, špenát, mangold, rajče, cuketa Náhradní sladidla: všechna náhradní sladidla kromě polyalkoholů
A			
Polyoly (sorbitol, mannitol, maltitol, xylitol)	Plody: jablko, meruňka, avokádo, ostružina, třešeň, longan, liči, nashi, nektarinka, broskev, hruška, švestka, švestka, meloun Zelenina: lilek, zelí, zelená paprika, květák, žampiony, zelený pepř, dýně, hrášek Sladidla: guma bez cukru, isomalt, maltitol, mannitol, sorbitol, xylitol a jiná sladidla zakončená „-ol“	↓ antioxidanty	Plody: banán, borůvka, karambola, durian, hroznové víno, grapefruit, medovicový meloun, kiwi, citron, limetka, mango, meloun, pomeranč, mučenka, ananas, malina, jahoda, meloun. Zelenina: mrkev, ředkvička, salát, červená paprika, špenát, rajče, cuketa Sladidla: glukóza, jiná umělá sladidla nekončící na „-ol“

*Náhražky budou tolerovány v malých množstvích, obvykle ≤ 75 g

nízké a pokud jsou potíže s výživou, jako je odmítání jídla a selektivní stravování, minimální, a budou přijaty vhodné náhradní potraviny s nízkým obsahem FODMAP (tabulka 2) (10).

Závěr (12)

Důkazy týkající se účinnosti stravy s nízkým obsahem FODMAP při léčbě FGID u dětí jsou v současné době nedostatečné. U některých pacientů bylo popsáno snížení závažnosti a frekvence bolestivých epizod u dětí s IBS.

I když existují určité důkazy, které naznačují, že FODMAP pomáhá u dospělých pacientů s NCGS, údaje podporující podobné doporučení u dětí chybí.

V současné době neexistují žádné údaje o použití stravy s nízkým obsahem FODMAP u pediatrických IBD nebo SIBO.

U dětí s pokračujícími příznaky IBS může být dieta s nízkým obsahem FODMAP zvážena po omezenou dobu, pouze pokud je riziko

Tab. 2. Algoritmus dietního postupu u dětí s IBS (12)

FODMAP dieta Rome IV, H2b: IBS (11) alespoň 2 měsíce trvání a vše z kritérií: 1. alespoň 4 dny v týdnu bolest břicha + jeden nebo více příznaků: - souvisí s defekací - změna frekvence nebo formy stolice 2. obstrukce: není ústup obtíží po defekaci 3. není stanovena jiná diagnóza		kontraindikace FODMAP (12) GERD, gastritis, vřed potravinová alergie dysmotilita IBD, Giardia pankreatická insuficience disacharidázová insuficience fruktózová intolerance abdominální migréna pseudoobstrukce	
nutriční vyšetření		FODMAP	
nevyhovující	vyhovující →	2–3 týdny: úprava obtíží	
úprava jídelníčku → racionální dieta 4 týdny		ne	ano
úprava obtíží → pokračovat		racionální dieta	pokračovat 4–6 týdnů
není úprava: ↑ FODMAP			racionální dieta 3 dny: zhodnocení stavu

poruchy příjmu potravy a potíže s krmením (jako je odmítnutí jídla a selektivní stravování) minimální, pod odborným dohledem specializovaného dietologa.

V tomto případě dietologem kontrolovaná dieta s nízkým obsahem FODMAP po ome-

zenou dobu významně neohrožuje příjem živin, a to navzdory omezení mnoha potravin v několika skupinách potravin.

Literatura u autora
a na www.pediatriepropraxi.cz

AstraZeneca – Váš partner v léčbě vzácných onemocnění



AstraZeneca 

ALEXION[®]
AstraZeneca Rare Disease

AstraZeneca Czech Republic s. r. o.
U Trezorky 921/2
158 00 Praha 5 - Jinonice
tel.: +420 222 807 111
www.astrazeneca.cz

CZ-4238
Datum přípravy: 02/2023

Althéra[®]
I-MO[®]

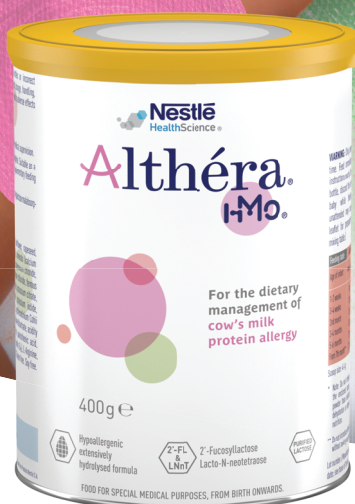
Alfamino[®]
I-MO[®]

Alfaré[®]
I-MO[®]

POKROK V ŘEŠENÍ ALERGIE NA BÍLKOVINU KRAVSKÉHO MLÉKA

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

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



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

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

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

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

Určeno výhradně pro odborné pracovníky ve zdravotnictví.

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

© 2021 Nestlé. Všechna práva vyhrazena.

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

www.nestlehealthscience.cz



Nestlé
HealthScience[®]