

prosinec 2004 ■ číslo 10 ■ ročník 4

# VOX PEDIATRIAE

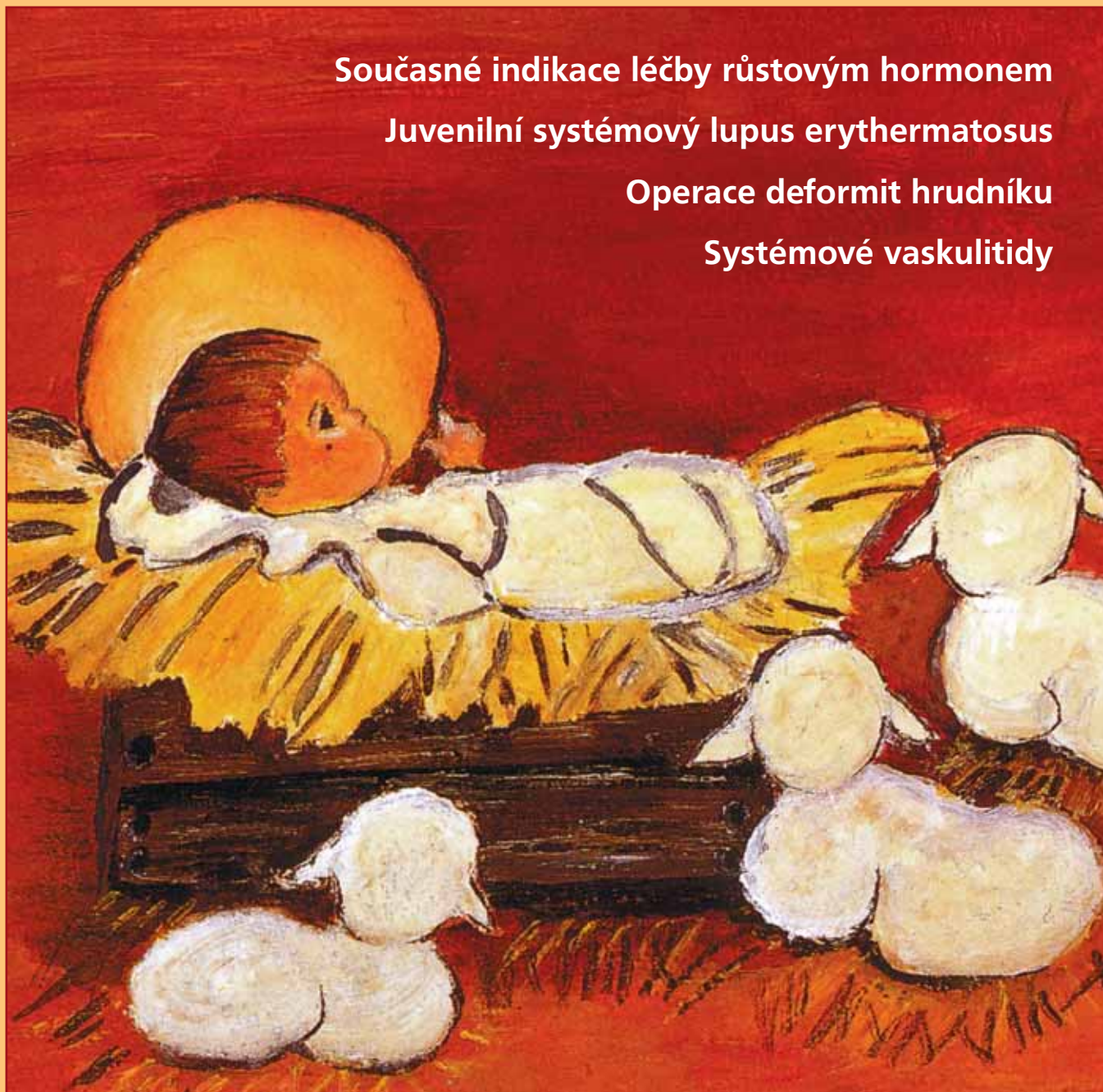
časopis praktických dětských lékařů

Současné indikace léčby růstovým hormonem

Juvenilní systémový lupus erythematosus

Operace deformit hrudníku

Systémové vaskulitidy



ČESKÁ  
SPORITELNA

ZENTIVA®



## tiráž...

# VOX PEDIATRIAE

Časopis praktických dětských lékařů

### Adresa redakce:

U Hranic 16 -18, 100 00 Praha 10  
sekretariát:  
tel.: 267 184 065, fax: 267 184 050  
redakce VOX:  
tel.: 267 184 065, 267 184 047  
e-mail: centrum@detskylekar.cz  
www.detskylekar.cz

Časopis garantován  
Sdružením praktických lékařů  
pro děti a dorost ČR  
zastoupené MUDr. Pavlem Neugebauerem  
ve spolupráci s Odbornou společností  
praktických dětských lékařů ČLS JEP  
zastoupené MUDr. Hanou Cabrnchovou.

### Vedoucí redakční rady:

MUDr. Milan Kudyn

### Redakční rada:

MUDr. Pavel Neugebauer  
MUDr. Jiřina Dvořáková  
MUDr. Jiří Liška, CSc.  
MUDr. Josef Krejčík

### Odpovědný redaktor:

Mgr. Zdeněk Brtnický

### Jazykové korektury:

PhDr. Jana Kratochvílová

Časopis je určen převážně praktickým dětským lékařům.  
Distribuce členům SPLDD ČR a OSPDL ČLS JEP zdarma.  
Vychází 10x ročně, v nákladu 2.200 výtisků.

Povoleno Ministerstvem kultury pod číslem  
MK ČR E 10971, ISSN 1213 - 2241

Redakce nezodpovídá za obsah článků.

Reprodukce obsahu je povolena pouze  
s písemných souhlasem redakce.

Nevyžádané podklady pro tisk se nevracejí.

Příspěvky zasílejte na adresu redakce v elektronické  
podobě (disketa, e-mail) spolu s jednou písemnou kopií.

Redakční rada VOX PEDIATRIAE nezodpovídá  
za obsahovou stránku časopisu Děti a my.

### Inzerce:

VOX PEDIATRIAE - Bc. Veronika Drahovzalová  
U Hranic 16 - 18, 100 00 Praha 10  
tel.: 267 184 065, GSM: 602 873 761 - jen pro inzerenty  
e-mail: centrum@detskylekar.cz  
e-mail: veronika.drahovzalova@detskylekar.cz

Adresa vydavatelství:

**MEDIX** Branická 141, 147 00 Praha 4  
tel.: 261 260 412, e-mail: vox@imedix.cz

## obsah...



Přehled činnosti SPLDD ČR za měsíc listopad	5
Výpis z jednání Koalice ambulantních lékařů	6
Termínový kalendář pro rok 2005	6
Tiskové stanovisko Koalice ambulantních lékařů k návrhu Koncepce péče o zdraví v ČR v letech 2004 - 2009	7
Usnesení celorepublikové Konference SPLDD ČR	7
CRP v ordinaci praktického lékaře	8
Český recept je platný i v ostatních zemích EU	8



Prof. MUDr. J. Bartůňková, DrSc. <b>Systémové vaskulitidy v dětském věku</b>	10
MUDr. P. Doležalová <b>Juvenilní systémový lupus erythematosus</b>	14
MUDr. P. Doležalová <b>Juvenilní idiopatické zánětlivé myopatie</b>	20
Prof. MUDr. J. Šnajdauf, DrSc. <b>Současné indikace a chirurgické techniky operací deformit hrudníku</b>	26
<b>Memorandum celiakální sprue</b>	30
Prof. MUDr. J. Lebl, CSc., Doc. MUDr. M. Šnajderová, CSc. <b>Současné indikace léčby růstovým hormonem</b>	32



<b>Aktuality</b>	38
<b>Řádková inzerce</b>	42



NAKLADATELSTVÍ  
**UMÚN** s.r.o.

Nakladatelství UMÚN s.r.o., Tyršův vrch 772, 463 11 Liberec  
tel.: 485 161 712, e-mail: umun@volny.cz, www.volny.cz/umun  
Obrázek na titulní straně namalovala ústy Dolores Schembri



Milé kolegyně, milí kolegové,

opět se probouzíme do svátečně vyzdobených ulic, náměstí, oken, opět nastal čas nejkrásnějších svátků v roce. Vánoce přináší konec roku, ale také bilančování roku odcházejícího a zamyšlení nad rokem očekávaným.

Jaký tedy byl ten končící rok z pohledu našeho zdravotnictví? Především přinesl nebyvalou úrodu ministrů. Asi se ještě nestalo, abychom rok začínali s jedním, do léta vstupovali s druhým a podzim přivítali s třetím ministrem. Jak jinak si lze tuto situaci vysvětlit, než že stále nepřichází samospásný návrh na řešení našeho zdravotnictví a přitom problémy nadále eskalují.

Ministryně Součková, s kterou jsme vkročili do letošního roku proslula především tím, že rychleji mluvila než jednala, často nastřelovala řadu problémů, jen ta řešení nějak nepřicházela. Když už se zdálo, že se přeci jenom blíží jakési rozuzlení, když už konečně paní ministryně vzala v potaz nutnost vtáhnout pacienta do systému, byla vyměněna.

Pro změnu nastoupil opět ministr muž, čekalo se tedy na další rozuzlení klopýtající ekonomiky našeho zdravotnictví. Čekalo se čekalo, ale když i on pochopil, že bez ekonomického vtažení pacienta do hry to nepůjde, přišla další změna.

Na post ministra se vrátila opět žena. Jistě si byla vědoma skutečnosti, že situace není dobrá, jistě i věděla, s čím její dva bezprostřední předchůdci přišli a proč taky skončili. Řešení, které nám však nabídla nám však na chvíli doslova vyrazilo dech. Za hlavního škůdce systému byl totiž označen zisk.

Jako by se měly popřít ověřené skutečnosti, že zisk a prospěch je tím nejsilnějším motivem k zamyšlení se nad vlastní činností. Proces privatizace a zdravotního pojištění byl označen za omyl, zato státní dirigismus je to nejlepší, co by nás mohlo potkat. Jenom stát totiž ví, co občan potřebuje a jak mu to zajistí. Vždyť v době nedávně minulé to přeci „tak perfektně fungovalo“.

A tak se v roce 2004 opět setkáváme s pojmy - „obvodák“, krajští odborníci, nemocnice s poliklinikou, centrální plánování (zatím ještě ne „pětiletky“), globální rozpočty atd. atd. V jednom z materiálů se dokonce objevila možnost odkupu našich praxí zpět státem a i když byl pojem znárodnění vzápětí dementován, trvá základní myšlenka, že v oblasti „veřejného práva“ přeci nemůže být přítomnost soukromých subjektů žádoucí.

Před rokem jsem ve svém vánočním zamyšlení psal o tom, že jsme s Koalicí ambulantních lékařů vyhlásili krizový stav. Situace v letošním roce však předčí vše předchozí. A tak opět vyzýváme své klienty, své registrované pacienty k zamyšlení, kam že to vlastně jako stát se současnou vládou směřujeme. Jedem z příměrů mne napadá, ale nehodí se k atmosféře vánoc.

Doufejme tedy, že svátky klidu a míru spolu s novoročními předsevzetími přinesou svěží vánek, který rozfouká myšlenky typu, že nejlepší model zdravotnictví je ten, který tu byl před rokem 1989. K tomu nám dopomáhej...

Šťastné a veselé vánoce přeje všem

MUDr. Pavel Neugebauer  
předseda SPLDD ČR

Glomerulonefritidy u dětí

Vesico-ureterální reflux

Infekce močových cest

Kurzy snižování nadváhy

### VOX PEDIATRIAE

časopis praktických lékařů pro děti a dorost

leden 2005 ■ číslo 1 ■ ročník 5



## seznam inzerujících firem

AVENT  
BOEHRINGER INGELHEIM  
ČESKÁ SPOŘITELNA  
GLAXOSMITHKLINE  
HIPPI  
HERO  
NESTLÉ  
ORION DIAGNOSTICA  
ZENTIVA

## úřední hodiny v kanceláři SPLDD ČR

Úterý 10,00 - 17,00

Středa 10,00 - 17,00

Čtvrtek 10,00 - 17,00

Členy Výboru zpravidla zastihnete v těchto hodinách:

**Úterý**

14,00 - 20,00 - MUDr. Pavel Neugebauer

17,00 - 18,00 - MUDr. Jiřina Dvořáková

**Středa**

16,00 - 18,00 - MUDr. Hana Cabrnociová

13,00 - 18,00 - MUDr. Milan Kudyn

17,00 - 18,00 - MUDr. Jiřina Dvořáková

15,00 - 18,00 - MUDr. Pavel Neugebauer

**Čtvrtek**

17,00 - 19,00 - MUDr. Tomáš Soukup

10,00 - 13,00 - MUDr. Milan Kudyn





# Přehled činnosti SPLDD ČR za listopad 2004

MUDr. Pavel Neugebauer

předseda SPLDD ČR

Měsíc listopad přinesl dosud největší hrozbu další existence soukromých zdravotnických zařízení. V začátku měsíce pronikl na veřejnost materiál obsahující myšlenky znárodnění, ten byl vzápětí odmítnut, abychom se dočkali materiálu obsáhlejšího, který ve své podstatě říká totéž. Není divu, že tato situace vedla k častějším setkáním členů Koalice ambulantních lékařů. Listopad se však stal také již tradičním měsícem našeho bilancování na výroční Konferenci.

**1.11.** - Koalice ambulantních lékařů uspořádala tiskovou konferenci, jejíž hlavním mottem byla obava z dalšího osudu soukromých ambulancí, o jejím průběhu jste byli informováni již v předchozím čísle časopisu

**3.11.** - spolu s dr. Šmatlákem jsme se setkali s ředitelem ZP MV ing. Šaterou, hledali jsme možnosti vzájemné spolupráce, resp. jsme si vyměnili názory na tu dosavadní, jestli budou podobné schůzky přispívat k pochopení vzájemných problémů ukáže čas

**9.11.** - na svém plánovaném jednání se sešla analytická komise - pracovní komise našeho Sdružení, ryze pracovní jednání mělo samozřejmě jako hlavní bod současnou eko-

nomiku našich praxí

**10.11.** - na tento den byl svolán krizový výbor Koalice ambulantních lékařů, smyslem byla především koordinace činnosti vzhledem k nevídaným nápadům našeho rozortního ministerstva

**11.11.** - na další tiskové konferenci jsem informoval novináře jménem Koalice ambulantních lékařů o výstupech z proběhlého krizového výboru Koalice

**13.11.** - naše Sdružení hodnotilo uplynulý rok na své výroční Konferenci, Usnesení zveřejňujeme na jiném místě časopisu

**15.11.** - ministryně zdravotnictví zveřejnila svou oficiální koncepci zdravotnictví, na

108 stranách se často opakují tytéž myšlenky - stát ví nejlépe, co a jakým způsobem občan od zdravotnictví potřebuje

**19.-20.11.** - České zdravotnické fórum na své konferenci diskutovalo na téma síť zdravotnických zařízení, panelové diskuse se účastnil za Sdružení dr. Kudyn, o výstupech Vás budeme informovat v některých z dalších čísel našeho časopisu

**30.11.** - opět se sešla Koalice ambulantních lékařů, informace z těchto jednání jsou zveřejňována na jiném místě



*Šťastné a veselé Vánoce,  
mnoho pracovních  
i osobních úspěchů v roce 2005*

*Vám přeje*

*Redakce*





# Výpis z jednání Koalice ambulantních lékařů

ze dne 30. 11. 2004

## 1. Koncepce zdravotnictví ministryně Emmerové

Zástupci jednotlivých organizací sdružených v Koalici přednesli své připomínky k návrhu Koncepce péče o zdraví v ČR v letech 2004 - 2009 a dohodli se na textu společného stanoviska. Stanovisko bude společně s připomínkami jednotlivých členů Koalice zasláno ministryni zdravotnictví a médiím.

## 2. Pacientské referendum

Referendu musí předcházet informační kampaň pro lékaře, aby dokázali vysvětlit pacientům, k čemu referendum slouží. Médii může být akce představena na tiskové konferenci v lednu 2005.

## 3. Společná konference Svazu zdravotních pojišťoven ČR

## a Koalice ambulantních lékařů

Dr. Pekárek seznámil přítomné s návrhem uspořádat začátkem roku 2005, podobně jako v letošním roce, společnou konferenci SZP ČR a Koalice ambulantních lékařů. Dr. Jojko navrhl jako jeden z bodů programu diskusi na téma množství peněz ve zdravotnictví.

## 4. Setkání krizových výborů Koalice ambulantních lékařů

Dr. Neugebauer navrhl zorganizovat před společnou konferencí SZP ČR a Koalice setkání všech regionálních zástupců Koalice na jednání krizových výborů. Zástupci Koalice se dohodli na termínu 20. 1. 2005 od 14.00 hodin po skončení dohodovacího řízení v prostorách kinosálu pražské krajské pobočky

VZP Na Perštýně.

## 5. Nadační fond Stránský

Zástupci Koalice projednali návrh na spolupráci s nadačním fondem Stránský, který se zabývá zpracováním a podporou právních analýz z hlediska obecného zájmu. Účastníci jednání se dohodli požádat nadaci o právní analýzu problému prodeje praxí, včetně smluv a podle předložených výsledků zvážit spolupráci a její formální stránku.

## 6. Unie zaměstnavatelských svazů

Je třeba vypořádat finanční závazky vůči Unii a před každou avízovanou schůzkou dohodnout, který ze členů Koalici na jednání Unie zastoupí.

# Termínový kalendář SPLDD a OSPDL na rok 2005

Región	akce	datum	místo	organizátor
Středočeský + Praha	vzdělávací seminář - Vývojová neurologie	12.3.2005	Praha, hotel Krystal	OSPDL
Západočeský	vzdělávací seminář *	19.3.2005	Plzeň, Šafránkův pavilon, LFUK	OSPDL
Jihomoravský	vzdělávací seminář * + konf. SPLDD	19. - 20.3.05	Horní Cerekev, hotel Rustikal	SPLDD, OSPDL
Severočeský	konference	2.4.2005	Ústí nad Labem	SPLDD
Středočeský + Praha	konference	7.4.2005	Praha 4 - Kinosál ČS a.s.	SPLDD
Jihočeský	vzdělávací seminář * + konf. SPLDD	8.-9.4.2005	Javorník	SPLDD, OSPDL
Západočeský	konference	15.-16.4.2005	Javorník	SPLDD
Severomoravský	vzdělávací seminář * + konf. SPLDD	23.4.-24.4.2005	Hradec nad Moravicí, hotel Belaria	OSPDL, SPLDD
Východočeský	konference SPLDD + semináře OSPDL	29.4.-1.5.2005	Dvůr Králové nad Labem	SPLDD, OSPDL
Celorepubliková	Sněm	27.-29.5.2005	Jindřichův Hradec	SPLDD
Severočeský	vzdělávací seminář *	26.6.2005	Ústí n.L., hotel Vladimír	OSPDL
Jihomoravský	vzdělávací seminář *	8.10.2005	Brno, kongr.centrum	OSPDL
Severomoravský	vzdělávací seminář *	15.10.2005	Ostrava, Imperial	OSPDL
Středočeský + Praha	vzdělávací seminář - Rizikové chování dětí a dorostu	15.10.2005	Praha, hotel Krystal	OSPDL
Jihočeský	vzdělávací seminář *	22.10.2005	Hluboká	OSPDL
Západočeský	vzdělávací seminář *	22.10.2005	Plzeň, Šafránkův pavilon, LFUK	OSPDL
Severočeský	vzdělávací seminář *	5.11.2005	Ústí n.L., hotel Vladimír	OSPDL
Východočeský	vzdělávací seminář *	5.11.2005	HK, hotel Amber-Černigov	OSPDL
Celorepubliková	konference	19.11.2005	Brno - Menza MU, Vinařská ul.	SPLDD

\* pozn.: názvy témat: Vývojová neurologie, Rizikové chování dětí a dorostu



# Tiskové stanovisko Koalice ambulantních lékařů k návrhu Koncepce péče o zdraví v ČR v letech 2004 - 2009

Koalice ambulantních lékařů, která zastupuje téměř 15 tisíc soukromých lékařů projednala na svém zasedání dne 30. 11. 2004 své a další dostupné připomínky k návrhu Koncepce a shodla se na následujícím stanovisku.

**Představený materiál znamená vyvlastnění celého systému zdravotnictví, jehož jediným provozovatelem by se stal opět stát. Integrovaný zdravotnický systém je návratem před rok 1989. Omezuje zákonná práva pacienta a považuje jej za zcela ne-**

**svéprávného. Vytváří mýtus, že finanční prostředky, které plynou do zdravotnictví jsou dostačující.**

**Návrh koncepce nelze ani vcelku, ani v jednotlivých detailech akceptovat.**

**Koalice ambulantních lékařů odmítá jakékoli legislativní změny před přijetím rozumné koncepce a důrazně žádá o stažení návrhu novely zákona č. 48/1997 Sb., o veřejném zdravotním pojištění a návrhu zákona o veřejných neziskových ústavních zdravotnických zařízeních z projednávání.**

*Za koalici ambulantních lékařů:*

*MUDr. Pavel Neugebauer, předseda Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR, mluvčí Koalice*

*MUDr. Jiří Pekárek, prezident České stomatologické komory*

*MUDr. Zorjan Jojko, výkonný místopředseda Sdružení ambulantních specialistů ČR (dříve SSL ČR)*

*MUDr. Václav Šmatlák, předseda Sdružení praktických lékařů ČR*

*MUDr. Vladimír Dvořák, předseda Sdružení soukromých gynekologů ČR*

## Usnesení Celorepublikové Konference SPLDD ČR dne 13.11.2004, Praha

### Konference zvolila:

mandátovou komisi ve složení:

Vitoušová, Bártová, Nentvich  
návrhovou komisi ve složení:  
Nulíčková, Hrunka, Hülleová, Pukovec, Rytíř, Látalová, Kozyderka

### Konference vzala na vědomí:

- zprávu o činnosti za předchozí období přednesenou předsedou SPLDD ČR MUDr. Neugebauerem
- zprávu o hospodaření za rok 2004 přednesenou MUDr. Dvořákovou
- zprávu Revizní komise přednesenou MUDr. Dufkou

### Konference schválila:

- zprávu o hospodaření za rok 2003 přednesenou MUDr. Dvořákovou
- návrh rozpočtu SPLDD ČR na rok 2005

### Konference vyjadřuje:

- zásadní nesouhlas se současnými aktivitami MZČR směřujícími k zestátnování privátních zdravotnických zařízení

### Konference ukládá:

- Výkonnému výboru SPLDD obhajovat oprávněné zájmy členů SPLDD na půdě MZČR s ohledem na hrozící zestátnování ordinací, a to ve spolupráci s Koalicí amb. lékařů.
- Výkonnému výboru pokračovat v jednání o zvýšení věkové hranice registrovaných pacientů u PLDD do doby ukončení přípravy k budoucímu povolání.
- cenová jednání- prosazovat oprávněné ekonomické zájmy PLDD i za cenu nedohody

### Konference vyzývá:

- Výkonný výbor SPLDD ČR, aby nepodleh nátlaku pojišťoven na zavedení signálního kódu.
- členy SPLDD k aktivnímu přístupu proti plánovanému zestátnování soukromých zdravotních zařízení.
- členy SPLDD, aby nevystavovali tiskopis 06 na jimi neindikovanou zdravotní péči a trvali na důsledném uplatňování revizí zdravotní péči nad kontrolou těchto dokladů (např. logopedie, fyzioterapie, psychologie)

### Konference konstatuje:

- že zástupkyně MZČR není schopna poskytnout informace o nové koncepci zdravotnictví.
- že nadále je řešena nekonceptně otázka LSPP a ÚPS
- že bez zásadní změny systému zdravotnictví a zavedení regulačního mechanismu na straně pacienta není ekonomická situace českého zdravotnictví řešitelná.





# CRP v ordinaci praktického lékaře

MUDr. Pavel Neugebauer

předseda SPLDD ČR

**V návaznosti na novelu seznamu výkonů se objevují spekulace kolem vykazování výkonu CRP v našich ordinacích. I když patně nevyjde tato novela k původně plánovanému 1.1.2005, dovoluji si upozornit na některé významné skutečnosti, které s vykazováním tohoto výkonu přímo souvisejí.**

Především bych chtěl upozornit na fakt, že jednání o zavedení tohoto kódu, resp. odsouhlasení pracovní skupinou č.2 dohodovacího řízení k Seznamu výkonů bylo nesmírně složité, trvalo řádově roky a bylo v průběhu dokladováno mnoha doklady a vyjádřeními, a to i odborných společností o principech a spolehlivosti jednotlivých metod stanovení CRP.

**Co je tedy vlastně podstatou jednotlivých imunometod?**

Všechny jsou založeny na reakci antigen-protilátka. Liší se však od sebe detekcí této reakce, která může být přístrojová, nebo vizuální.

Vizuální metody jsou např. latexaglutinace, kdy při pozitivní reakci dojde k viditelné aglutinaci (vysrážení) latexových částic, nebo např. kolorimetrické metody, kde velikosti reakce odpovídá určitá škála barevných změn. Uvedené dvě metody jsou metodami kvalitativními nebo semikvantitativními, jsou tedy pouze orientační a tím i zatíženy větší chybou odečtu. Takové metody jsou již dnes v Seznamu obsaženy a jsou hodnoceny kolem 55 bodů.

Naší snahou však bylo prosazení metody kvantitativní pro možnost přesnějšího vyjádření případně sledování vývoje v čase. Pro tyto metody je již třeba přístrojové vybavení, přičemž jednotlivé metody se liší typem přístroje a formátem metody.

Mezi používané přístroje patří spektrofotomet-

ry - měří světelnou absorpci roztoku v oblasti ultrafialového nebo viditelného světla a k získání záření používají hranoly nebo mřížky; fotometry - detekují světelný tok ve viditelném spektru, používají absorpční filtry, emisní diodu a měří světlo prošlé daným roztokem; nefelometry - oproti fotometrům měří světlo rozptýlené roztokem; refraktometry - určují koncentraci látky na základě měření indexu lomu světla; čítače měření gama-impulsů - měří radioimpulsy ... atd.

Zásadní důležitost však má formát metody. Imunoturbidimetrie, která byla navržena i do popisu diskutovaného výkonu, je založena na skutečnosti, že při výskytu antigenu ve vzorku dojde k reakci s polyklonální protilátkou. Vzniklý komplex antigen-protilátka vytváří změnu zákalu reakční směsi úměrnou množství tohoto komplexu. Pro výraznější a tedy i přesnější zákal je protilátka navazována na latexové částice a zákal je pak měřen fotometricky. Obdobnou metodou je imunonefelometrie, při které je formát reakce sice stejný jako u imunoturbidimetrie, ale zákal je měřen nefelometricky. Tato metoda je však zase o něco dražší.

Obsáhlé diskuse kolem jednotlivých metod nakonec vedly i Českou společnost klinické biochemie a Referenční laboratoř pro klinickou biochemii k vydání doporučení pro stanovování CRP (FONS č.3/2003, str. 19)- k rutinnímu měření CRP byla doporučena metoda imunoturbidimetrie

nebo imunonefelometrie. Zároveň bylo doporučeno provádět vnitřní kontrolu kvality, externí hodnocení kvality mezilaboratorním porovnáváním zkoušek a vedení příslušné dokumentace o provedených kontrolách.

Musím říci, že i na mne to bylo a je až příliš, ale validnost výsledku za to asi stojí.

My se určitě nebudeme bránit, pokud bude na trhu řada firem, které svými výrobky splní poměrně náročné požadavky biochemické společnosti, resp. splní metodiku, která povede k co nejpřesnějšímu výsledku.

**Závěrem si dovoluji ještě upozornit na skutečnost, kdy by mohlo dojít k poškození našich kolegů. Aby bylo možné uvedený přístrojový kód vůbec prosadit, bylo nutno vést řadu jednání samozřejmě i s plátcí, tedy zdravotními pojišťovnamí. Ty samozřejmě velmi dobře vědí, co je obsahem onoho výkonu, včetně potřebného materiálu, kalibrace přístroje apod. Pokud jim nebudou tyto skutečnosti doloženy, nemusí vůbec dojít k nasmlouvání onoho výkonu. Něco jiného však tvrdí některé firmy na našem trhu a již dnes podstrkují našim kolegům přístroje, sice levnější, ale nesplňující uvedená kritéria a to právě s odůvodněním, že ministerstvo uvedenou metodu z výkonu vyškrtlo, což se mi zdá značně nefér.**

## Český recept je platný i v ostatních zemích EU

**Čeští pacienti si mohou vyzvednout lék na český recept i v jiné zemi Evropské unie. Alespoň to tvrdí prezident České lékárnické komory Lubomír Chudoba. Přestože ministerstvo zdravotnictví zatím stanovisko nevydalo, předběžně potvrdilo, že je to skutečně možné.**

„Dotázali jsme se kolegů v zemích EU. Odpověď přišla většinou, že to možné je,“ prohlásil v úterý Chudoba s tím, že evropské formuláře na předpisy neexistují. Zahraniční lékárna se sama rozhodne, zda recept uzná a příslušné léky vydá. Pokud jej česká pojišťovna nehradí, pacient za lék musí zaplatit sám.

Pokud však pojišťovna léčivo hradí, pacient

jej v cizině rovněž zaplatí, ale po návratu by mu pojišťovna příslušnou částku měla vrátit.

**VZP: vyzvednutí léku v cizině není nutná péče**

„Zatím se řeší spíše teoreticky, zda pojišťovna lék proplatí,“ uvedl Chudoba. Mluví Všeobecné zdravotní pojišťovny (VZP) Jiří Suttner ale oznámil, že pojišťovna lék předepsaný českým lékařem, který je vyzvednut v zahraničí, nehradí.

„U nás není pokladenský systém, navíc je-li pojištěnec ošetřen v Česku, je mu vystaven recept, těžko lze kvalifikovat vyzvednutí léku v zahraničí jako nutnou péči, jejíž potřeba nastala v době pobytu v zahraničí,“ vysvětlil.

Podle Suttnera je tedy jedno, zda jde o lék hrazený či nehrazený z veřejného zdravotního

pojištění. Vyzvedávání léků v cizině je ale pro něj spíše výjimečné. Léky mají dlouhou dobu použití, proto si pacienti s chronickým onemocněním mohou před odjezdem do zahraničí udělat potřebnou zásobu.

Ředitel Svazu zdravotních pojišťoven Jaromír Gajdáček však možnost úhrady připustil. „Pokud si lék člověk vyzvedne v zahraničí, tak je předpoklad, že si ho zaplatí, a my ho uhradíme do výše, co by stál tady,“ informoval Gajdáček.

Podotkl, že zahraniční lékárny uznají jen právoplatně vydaný recept, tedy s podpisem a razítkem lékaře. Zatím se podle něj zaměstnanecké pojišťovny se žádostí zaplatit vyzvednutý lék v cizině nesetkaly.





# Problematika cenových dodatků pro 1. pololetí 2005

MUDr. Pavel Neugebauer\*, Mgr. Jakub Uher\*\*

\*předseda SPLDD ČR, \*\*právník SPLDD ČR

**Protože se množí dotazy kolem dodatků a vzhledem ke zkušenostem z 2. pololetí 2004 zveřejňujeme naše stanovisko k této problematice. Upozorňujeme především na problematiku úhrad pojištěncům EU. I když jsme si vědomi i právní nejednoznačnosti mnoha aspektů, úkolem následujícího sdělení je především upozornit na některé související skutečnosti.**

## Stanovisko právníka:

Zákon č.48/1997 Sb. o veřejném zdravotním pojištění v platném znění, v ustanovení §17 odstavec 7 uvádí, že pokud nedojde k dohodě zůstávají v platnosti ceny bodu, výše úhrad a regulace z minulého období.

Tedy pojišťovny nemohou uhradit méně, než je výsledek poslední dohody v rámci dohodovacího řízení.

Dodatky smluv jsou však u různých pojišťoven rozdílné.

1) Pokud dodatek neobsahuje časové období na které je uzavírán, nebo nějaký text typu „uzavírá se na dobu do 31.12.2004, pokud však nebude v dohodovacím řízení nebo vyhláškou MZ ČR pro další období stanoven jiný způsob úhrady, prodlužuje se účinnost tohoto dodatku, nejdéle však na dobu platnosti základní smlouvy“ (Vojenská pojišťovna), dodatek platí dál, dokud se nepodepíše nový.

2) Pokud je striktně vymezeno období, na které je dodatek uzavírán, bez dalšího, je situace poněkud komplikovanější. V podstatě máme najednou smlouvu bez konkrétně určeného ujednání o ceně. Na druhou stranu smlouvy obsahují odkaz na dohodovací řízení - např. „Ceny bodu a výše úhrad hrazené zdravotní péče, včetně regulačních omezení se sjednávají dodatkem ke Smlouvě podle výsledků dohodovacího řízení, popřípadě v souladu se zvláštním právním předpisem“ (VZP).

## Komentář:

Pokud odkaz na dohodovací řízení vezmeme jako určení ceny (a způsob určení to jistě je), mohlo

by dojít k situaci, že pojišťovna zaplatí pouze minimální hodnotu dle dohodovacího řízení.

Pokud by bylo uvažováno, že máme smlouvu bez cenového ujednání, je otázkou její platnost (netroufám si říci, zda by mohlo dojít k posouzení smlouvy jako neurčitě - absence cenového ujednání, spíše se domnívám že nikoli).

Jasně je, že i nadále ovšem pojišťovna požaduje (prostřednictvím svých pojištěnců plnění) a zdravotnické zařízení péči poskytuje. Pojišťovna tedy musí plnit a péči hradit (jinak by docházelo na její straně k bezdůvodnému obohacení). Otázkou je v jaké výši.

Podle mého názoru jsou řešení v zásadě dvě. Hrazena by měla být za poskytnutou péči cena obvyklá. To je buď - cena dle předchozího dodatku, nebo cena hrazená všem ostatním (tedy cena dle současného dodatku). Výsledek je stejný.

## Souhrn:

**Doporučoval bych prostudovat dodatky všech pojišťoven a to nikoli dodatky nabízené, ale dodatky předchozí - podepsané. Podle toho zjistit, které z nich lze podřadit pod sub.1 (tam není problém) a které pod sub 2. (tam bych raději doporučil konzultaci).**

Mgr. Jakub Uher

## Komentář předsedy:

1) Vše označené jinak než dodatek - např. Dohoda o ceně atd. jednoznačně spadá pod sub 1 předchozího textu.

## Doporučení:

Věnovat pozornost textu před podpisem, neboť je vysoká pravděpodobnost vložení nových věcí nad rámec smlouvy a jejich dodatků. Jde především o ustanovení stran úhrady péče cizincům, zde lze bez problémů akceptovat text typu: „Poskytování zdravotní péče pojištěncům členských států EU, EHP a Švýcarska se řídí Nařízeními Rady EHS 1408/71 a 574/72.“ Jakákoliv další specifikace vč. určení ceny bodu atd. je již forma zavázání se k tomuto konkrétnímu postupu a mohl by být problémem v případě kash-plateb.

Dále je třeba přezkoumat text, pokud je shodný s dodatkem pro 2, resp.1. pololetí 2004, který byl, předpokládám, podepsán, je možno takový text podepsat (ale není nutné)

2) Pokud je označen materiál od ZP jako Dodatek - platí sub 1 i sub 2 textu právníka.

## Doporučení:

V souladu s předchozím doporučením, v případě sub 2 právního výkladu, možno trvat na textu, který pouze prolonguje předchozí dodatek bez dalších případných ustanovení, nebo možno akceptovat text psaný kurzívou v mém doporučení v bodě 1.

## Závěr:

**V žádném případě nelze akceptovat skutečnost, pokud někde dojde k vrácení faktur z důvodu nepodepsání předloženého dodatku. V případě, že by k této skutečnosti někde došlo, prosím o informování vč. výkladu, resp. komentáře pro konkrétní případ.**

MUDr. Pavel Neugebauer



Frühauf, P., Kotalová R., Kytnarová, J., Schneiberg, F., Zlatohlávková, B.:

## NEPROSPÍVÁNÍ KOJENCŮ A BATOLAT

Nestlé 2004, s.56, 21 tabulek, 8 grafů.

Recenzenti: prof. Doležel, doc. Nevoral.

Společnost Nestlé, která se řadí na špičku světového výzkumu v oblasti kojenecké výživy, pokračuje ve vydávání řady odborných publikací pro české pediatri. Po úspěšném titulu „Výživa novorozenců a kojenců-současný pohled“ z loňského roku připravilo nyní Nestlé další velmi užitečnou příručku určenou především praktickým lékařům pro děti a dorost, ale využitelnou velmi dobře i pro studenty medicíny stejně jako v odborných ambulancích.

Termín neprospívání je nejčastěji užíván v souvislosti s popisem kojenců a batolat, jejichž výška a váha je podstatně menší než u jejich vrstevníků. Asi 10 % dětí v tomto věku je sledováno a vyšetřováno svými praktickými lékaři pro tento problém. Příčinou neprospívání je široká škála problémů podmíněných organickými příčinami vycházejícími z postižení gastrointestinálního traktu, endokrinologických, neurologických a komplexních příčin charakteru genetického nebo systémového postižení. I nevhodná výživa může být zdrojem neprospívání. Neméně problémů může přinášet tzv. neorganické neprospívání vázané na poruchy fungování rodiny. Právě vydávaná příručka přináší diferenciatně diagnostický rozbor neprospívání i základní diagnostické přístupy k řešení tohoto symptomu. Příručka obsahuje růstové grafy z posledního antropometrického výzkumu české dětské populace.

Distribuce publikace probíhá prostřednictvím lékařských zástupců společnosti Nestlé a v rámci podpory odborného vzdělávání bude kniha zdarma distribuována přednostně členům SPLDD.

**Kontakt: Nestlé Česko s.r.o. - divize Infant Nutrition, tel. 800 135 135, e-mail: infant.nutrition@cz.nestle.com, ISBN 80-903507-0-4**





# Systemové vaskulitidy v dětském věku

Prof. MUDr. Jiřina Bartůňková, DrSc.

Ústav imunologie 2. LF UK, FN Motol, Praha

## ■ Definice a klasifikace vaskulitid

Vaskulitidy tvoří heterogenní skupinu onemocnění, charakterizovanou nekrotizujícím zánětem cév, který vede k poruše prokrvení oblasti zásobované příslušnými cévami. Vyskytují se převážně u dospělých, ale nevyhýbají se ani dětskému věku, i když v dětství jsou velmi vzácné. Pro variabilitu klinických příznaků by však měl mít základní informace každý pediatr. Klasifikace vaskulitid není jednotná a liší se podle různých hledisek. Podle **etiologie** se dají vaskulitidy dělit na **sekundární**, které provázejí jiné známé onemocnění (viz tab. 1), a na **primární** neboli idiopatické, kde vyvolávající příčina je dosud neznámá. Do primárních vaskulitid se řadí několik nosologických jednotek (tab. 2 a viz dále).

V **patogenezi** vaskulitid se uplatňuje několik mechanismů. U většiny sekundárních vaskulitid se na tkáňovém poškození podílejí imunokomplexy a jimi spuštěná zánětlivá reakce se všemi důsledky. Deposita imunokomplexů a C3 složky komplementu lze prokázat v postižených tkáních. Patogeneze tkáňového poškození u *primárních vaskulitid* je různá. U vaskulitid malých cév hrají roli autoprotilátky proti lysosomálním enzymům neutrofilů (tzv. ANCA, anti-neutrophil cytoplasmic antibodies). U tohoto typu se imunokomplexy v tkáních nevyskytují (tzv. pauciimunní typ). U některých vaskulitid se uplatňuje i poškození vyvolané buněčnou imunitou T lymfocyty a makrofágy.

Podle kalibru postižení cév se vaskulitidy dělí na tři překryvné skupiny: vaskulitidy drobných cév a kapilár, vaskulitidy muskulárních artérií středního kalibru a vaskulitidy postihující velké cévy.

Serologická klasifikace tvoří dvě skupiny: vaskulitidy asociované s výskytem autoprotilátek proti cytoplasmatickým antigenům neutrofilů (ANCA), tzv. AAV (ANCA-asociované vaskulitidy) a vaskulitidy bez těchto autoprotilátek.

## ■ Klinický obraz

Projevy systémových vaskulitid začínají obvykle nespecificky celkovými příznaky s horečkou, hubnutím u větších dětí či neprospíváním u menších, artralgiemi, myalgiami a únavou. U dětí bývá také nápadná uzlinová reakce a různé kožní projevy (viz tab. 3). Další příznaky vyplývají z postižení jednotlivých orgánů. Přehled o typických projevech jednotlivých typů vaskulitid v dětském věku rozděleně

podle orgánových systémů uvádí tabulka 3. Je však třeba mít na paměti, že vzhledem k systémovému charakteru postižení cév se mohou jednotlivé klinické příznaky vymezených nosologických jednotek překrývat.

## ■ Laboratorní a jiná pomocná vyšetření

Laboratorně jsou vaskulitidy charakterizovány obvykle středně zvýšenou až vysokou (stovkovou) sedimentací erytrocytů, zvýšením proteinů akutní fáze (zejména CRP). Další laboratorní abnormality mohou vyplývat z poškození ledvin (erytrocyturie, proteinurie, snížená renální funkce) ev. dalších orgánů. U primárních vaskulitid malých cév je diagnostickým markerem přítomnost protilátek proti cytoplasmě neutrofilů (ANCA). Autoprotilátky, které v imunofluorescenčním vyšetření vykazují typ C-ANCA (cytoplasmatický typ fluorescence), a které jsou ve vysokém titru naměřeny proti proteináze 3, jsou velmi specifickým i senzitivním diagnostickým znakem Wegenerovy granulomatózy. Typ P-ANCA (perinukleární typ fluorescence) je méně specifický: pokud protilátky reagují s myeloperoxidázou, může se jednat o mikroskopickou polyarteritidu (MPA). Protilátky typu P-ANCA různých specifit se vyskytují i u pacientů s revmatoidní artritidou, nespecifickými střevními záněty a u některých dalších chorob. Přítomnost ANCA protilátek tedy v žádném případě neznamena automaticky diagnózu vaskulitidy ani u dětí, ani v dospělosti.

V imunologickém vyšetření bývá u vaskulitid zvýšená koncentrace imunoglobulinů v séru, u imunokomplexových vaskulitid snížená složka komplementu C3 a C4, někdy jsou prokazatelné antinukleární protilátky, protilátky proti endotelu (AECA) nebo revmatoidní faktory (RF).

Potvrzení vaskulitidy přináší vyšetření histologické z vhodně odebraného bioptického vzorku. Imunohistochemické vyšetření pak pomůže při specifikaci patogenetického typu vaskulitidy (imunokomplexová, pauciimunní). Při rentgenovém snímku hrudníku je možné prokázat plicní infiltráty. Angiografické vyšetření je přínosné zejména u vaskulitid postihujících střední a větší cévy. U izolované vaskulitidy CNS pomáhá kromě angiografie také vyšetření nukleární magnetickou rezonancí a vyšetření mozkomíšního moku; v periferní krvi u této vzácné jednotky nebývají prokazatelné pato-

logické odchylky. Nové diagnostické možnosti také přináší PET (pozitronová emisní tomografie).

## ■ Diagnóza vaskulitid

Diagnóza vaskulitid je vzhledem k rozmanitosti a nespecifitě klinických projevů obtížná. Lze ji složit z mozaiky údajů anamnestických, klinických příznaků, laboratorního vyšetření, dalších pomocných vyšetření a histologického vyšetření z bioptického vzorku postižené tkáně. Na diagnózu vaskulitidy v dětském věku by se mělo pomýšlet zejména u stavů nevysvětlitelné alterace celkového stavu, únavy, artralgií, febrilií, pokud jsou tyto klinické příznaky provázeny laboratorními známkami vysoké zánětlivé aktivity.

## ■ Terapie vaskulitid

U sekundárních vaskulitid je terapie zaměřena na vyvolávající příčinu (vysazení inkriminovaných léčiv, zvládnutí interkurentní infekce, léčba systémového onemocnění nebo nádorového onemocnění) a obvykle nevyžaduje zvláštní terapeutický zásah, někdy je však nutné nasadit krátkodobě kortikoidy, případně antihistaminika. Primární nekrotizující vaskulitidy vyžadují vždy terapii glukokortikoidy, v závažnějších případech kombinovanou imunosupresivní léčbu. Výjimkou je Kawasakiho choroba, kde je uznána jako účinná léčba jednorázovou dávkou intravenózních imunoglobulinů (2g/kg) spolu s kyselinou acetylosalicylovou. U vaskulitidy Henochovy-Schönleinovy, pokud nejsou postiženy ledviny, není třeba použít kortikoidy ani imunosupresiva. Při postižení ledvin se léčba řídí závažností bioptického nálezu. Pacienti s vaskulitidami drobných cév s vysokou koncentrací ANCA v séru a s projevem renálního selhávání jsou indikováni k plasmferéze kromě imunosupresivní léčby, která zahrnuje kromě kortikoidů také cyklofosamid. Léčba závažnějších forem vaskulitid by měla vždy probíhat ve specializovaných nemocničních zařízeních, kde je možné zajistit multidisciplinární kooperaci specialistů různých odborností a poskytnout pacientům komplexní péči.

## ■ Přehled primárních vaskulitid

### A. Skupina vaskulitid postihujících převážně malé cévy

#### 1. Henochova-Schönleinova purpura

Je typickou a nejčastější vaskulitidou dětského



věku. Často následuje po infekci horních cest dýchacích, u některých pacientů může být vyvolána i léky nebo snad i potravinami. Vaskulitidou jsou postiženy cévy zejména kůže (purpura), zažívacího traktu (hemoragická enteritida, někdy až střevní invaginace), ledvin (erythrocyturie) a kloubů. Imunofluorescenčně se nacházejí depozita imunokomplexů s IgA. Podobný histologický obraz v ledvinách má IgA nefropatie (Bergerova choroba), která je některými autory považována za limitovanou formu Henochovy-Schönleinovy purpury. U malé části pacientů byly nalezeny ANCA izotypy IgA nebo IgG, ale většinou se ANCA u této jednotky nevyskytují.

#### **2. Wegenerova granulomatóza**

Onemocnění je charakterizováno nekrotizujícím granulomatózním zánětem horních nebo dolních cest dýchacích a dalšími infekcemi v ORL oblasti, glomerulonefritidou a systémovou vaskulitidou, která může postihnout kterýkoliv orgán. Posloupnost příznaků může být různá, onemocnění může začít i renálním postižením a postižení dýchacích cest se vyvine až postupně. Je v dětství velmi vzácná; pokud se však vyskytne, jsou laboratorní i histologické nálezy totožné s dospělými formami. V laboratorním vyšetření je diagnostický nález auto-protilátek C-ANCA reagujících s proteinázou 3. V ledvinách je typická glomerulonefritida s extrakapilární proliferací (tzv. srpky). Imunofluorescenčním vyšetřením nejsou prokazatelná depozita imunokomplexů, jde o tzv. pauciimunní typ.

#### **3. Mikroskopická polyangiitida (MPA)**

Mikroskopická polyangiitida je definována jako systémová nekrotizující vaskulitida, která klinicky i histologicky postihuje cévy malého kalibru (tj. kapiláry, venuly a arterioly) bez tvorby granulomů a je asociována s fokálně segmentální nekrotizující glomerulonefritidou. Kromě ledvin postihuje především cévy plic. Histologicky je v ledvinách nalézán nejčastěji obraz fokální segmentální nekrotizující glomerulonefritidy s tvorbou srpků pauciimunního typu. Identický histologický obraz mají některé idiopatické rychle progredující glomerulonefritidy, proto považují někteří autoři tuto formu glomerulonefritidy za limitovanou formu MPA. Provede-li se biopsie po určitém trvání choroby, může histologický obraz prokázat fokálně sklerozující glomerulonefritidu. Laboratorně se většinou u MPA nalézají P-ANCA se specifitou proti myeloperoxidáze.

Pod obrazem akutního renálního selhání může probíhat také syndrom Goodpastureův, který má histologicky v ledvině biopsii také extrakapilární proliferaci (srpky). V imunofluorescenčním vyšetření se však nalézají lineární depozita IgG, jejichž laboratorním korelátorem jsou autoprotilátky proti

bazální membráně. S touto jednotkou se lze v pediatrii vzácně setkat u dospívajících, převážně hochů.

#### **4. Kožní leukocytoklastická vaskulitida**

Primární leukocytoklastická vaskulitida bývá omezena jen na kůži a laboratorně není provázena výskytem ANCA. Pokud jsou ANCA pozitivní, jde spíše o kožní projev systémové vaskulitidy. Histologický obraz leukocytoklastické vaskulitidy se může ale vyskytnout i v rámci sekundárních vaskulitid (při SLE, polékové atd.).

### **B. Skupina vaskulitid postihujících převážně cévy středního kalibru**

#### **1. Kawasakiho choroba (infantilní polyarteriitida)**

Kawasakiho choroba je akutní horečnaté onemocnění vyskytující se zejména u dětí, případně mladistvých. Je charakterizována horečnatým stavem, konjunktivitidou, postižením sliznic, exantémem podobným spále a zvětšením krčních mízních uzlin. Tento stav je poté následován olupováním kůže typickým pro tuto jednotku. Komplikací ohrožující život (příbližně v 1-2% případů) je vaskulitida koronárních cév s tvorbou aneurysmat. Speci-  
fický laboratorní test neexistuje.

#### **2. Polyarteriitida nodosa (klasická)**

Klasická polyarteriitida nodosa (PAN) postihuje arterie muskulárního typu středního kalibru prakticky jakéhokoliv orgánu. Nejčastěji je postižena kůže, svaly, ledviny a periferní nervy. Histologické vyšetření prokazuje různá stadia postižení cév od fibrinoidní nekrózy po jizvení. Angiograficky lze zjistit vaskulární aneurysmata ve vnitřních orgánech. V některých případech je spojena s infekcí, dříve nejčastěji virem hepatitidy B, u dětí se uvažuje i o bakteriálních infekcích.

#### **3. Alergická granulomatózní angiitida (syndrom Churga a Strausové)**

Tato vaskulitida je charakterizována postižením plicních cév s projevy bronchiálního astmatu, ev. alergickou rhinitidou a eosinofilií. Časté jsou polyneuropatie, vzácněji mohou být postiženy i jiné orgány. V histologickém vyšetření jsou nalézány zánětlivé změny na cévách středního i malého kalibru s eosinofilním infiltrátem i tvorbou granulomů. ANCA typu p jsou nalézány asi v polovině případů. Zvažovaná asociace této jednotky s používáním antileukotriénů u astmatu nebyla prokázána.

### **C. Skupina vaskulitid postihujících velké cévy**

#### **Takayasuova arteriitida**

Takayasuova choroba postihuje cévy středního a velkého kalibru. Takayasuova arteriitida postihuje nejčastěji větve aortálního oblouku, což vede k projevům „bezpulsové“ choroby. Vážnou kompli-

kačí může být oslepnutí při postižení a. ophthalmica. Při postižení aorty v místě odstupu renálních arterií se může vyvinout těžká renovaskulární hypertenze, která však může být současně maskována neměřitelností tlaku na horních končetinách. U dětí se v předchorobí často vyskytují artritidy různých kloubů, např. temporomandibulárního, sternoklavikulárního aj. Již v tomto stádiu však bývá laboratorně prokazatelná vysoká zánětlivá aktivita (vysoká FW, CRP a hyperimmunoglobulinémie).

### **D. Další vaskulitické syndromy**

#### **1. Behcetova choroba**

Behcetova choroba je klinickým syndromem charakterizovaným rekurentními episodami orálních a genitálních ulcerací, postižením oka (iridocyclitida, retinální vaskulitida) a kůže (pyodermie, puchýřky, projevy erythema nodosum). Histologicky se prokazuje venulitida, i když mohou být postiženy i větší cévy. Postižení oka může vést ke ztrátě zraku. Asi třetina pacientů má povrchové a hluboké tromboflebitidy. Vzácně mohou být postiženy ledviny, CNS, gastrointestinální trakt. Onemocnění je častější u nositelů HLA B5; toto onemocnění je časté zejména v oblasti Středozemního moře, i když i zde v dětství méně často; výjimečně v našich podmínkách jej lze diagnostikovat v dětském věku.

#### **2. Coganův syndrom a syndrom Vogt-Koyanagi-Harada**

Jde o vzácné vaskulitidy s projevy očních zánětů a s postižením sluchu. V prvním případě se kombinují keratitidy s percepční nedoslýchavostí, v druhém případě jsou oční záněty spíše typu uveitida a vaskulitida vnitřního ucha se projevují také percepční nedoslýchavostí či ztrátou sluchu. Je třeba však upozornit, že jak oční záněty, tak postižení vnitřního ucha mohou být projevem jiných systémových vaskulitid primárních i sekundárních.

#### **3. Recidivující atrofická polychondritida**

Jde o vzácné onemocnění charakterizované opakujícími se episodami zánětu chrupavky, po kterém následuje její degenerace a deformace. Postihuje chrupavky nosu, boltců a tracheobronchiálního stromu. K zařazení mezi vaskulitidy opravňuje výskyt polyviscerálního postižení, postižení očí (uveitidy, episcleritidy), polyartralgií, alterace celkového stavu s teplotami, častá asociace s jinými systémovými chorobami, a přítomnost zánětlivých změn v laboratorním vyšetření a histologické změny na cévách.

#### **4. Překryvný polyangiitický syndrom**

Někteří pacienti nemusí zapadat do žádné diagnostické skupiny nosologických jednotek a mohou mít současně projevy postižení cév různého kalibru. Zejména v počátcích onemocnění nemusí



tab. č. 1

**Sekundární vaskulitidy**

- Infekce (virové, bakteriální, riketsiové, plísňové aj.)
- Systémové choroby (SLE, JCA, Sjögrenův syndrom, MCTD, dermatomyositis, revmatická horečka, sklerodermie, sarkoidóza)
- Reakce na léky
- Nádory (leukémie, lymfomy, karcinomy)
- Sérová nemoc
- Abusus drog
- Radiační vaskulitida, transplantační vaskulitida
- Kryoglobulinémie
- Jiné příčiny

být klinický obraz vyhraněný, což platí jak pro dospělé, tak pro dětský věk.

**5. Izolovaná vaskulitis CNS**

Izolovaná vaskulitida CNS je vzácné onemocnění, vyskytující se převážně u dospělých, ale popsáné i u dětí. Jedná se o diagnosu per exclusionem. Při necharakteristických příznacích bolesti hlavy, únavy, různých poruch psychických doprovázených různými objektivními neurologickými příznaky musí být vyloučeno jiné onemocnění. Diag-

nóza je velmi obtížná, přínosná je hlavně NMR nebo PET mozku, angiografie mozkových cév, doplněná vyšetřením mozkomíšního moku. Konečnou diagnózu u tohoto vzácného onemocnění přinese až biopsie mening či dokonce vlastní tkáně CNS.

**■ Závěr**

**Poznatky v posledním desetiletí přinesly nový pohled na patogenезi vaskulitid a zlepšily se diagnostické i terapeutické možnosti. Přesto zů-**

**stávají vaskulitidy závažným onemocněním, u kterého velmi záleží na včasné diagnóze, umožňující zahájení léčby před ireverzibilním poškozením orgánů. Variabilita klinických příznaků, zasahující do všech odborností medicíny, stále činí vaskulitidy opomíjenou diagnózou v dětském věku, a to zejména u vzácnějších, ale nejzávažnějších forem.**

Zkratky:

- AGA... *alergická granulomatózní angiitis*  
 CNS... *centrální nervový systém*  
 H.-Sch.- *Henochova-Schönleinova purpura*  
 JCA ... *juvenilní chronická artritida*  
 MPA... *mikroskopická polyarteriitis*  
 PAN... *polyarteriitis nodosa*  
 RPGN... *rychle progredující glomerulonefritida*  
 SLE ... *systémový lupus erythematoses*  
 WG ... *Wegenerova granulomatóza*

*Tato práce je podporována Výzkumným záměrem MŠMT VZ 111300001.*

tab. č. 2

**Hlavní klinické projevy systémových vaskulitid**

Příznaky kloubní	artritidy, artralgie	Takayasuova arteritida, MPA, H.-Sch., vaskulitida při SLE a JCA
Příznaky kožní	exantém, urtika, livedo reticularis	Kawasaki, vaskulitida při dermatomyositidě, vaskulitida při SLE a další imunokomplexové vaskulitidy
	purpura	H.-Sch., MPA, polyarteriitis nodosa
	erythema nodosum	polyarteriitis nodosa i jiné vaskulitidy
	Raynaudův fenomen	vaskulitidy malých a středních cév
Příznaky oční	otoky víček	angioedém při vaskulitidách malých a středních cév
	lividní zbarvení	vaskulitida při dermatomyositidě
	uveitidy, episkleritidy	vaskulitida při JCA, WG, sy Vogt-Koyanagi Harada
	keratitidy	Coganův syndrom
Příznaky z ORL oblasti	percepční poruchy sluchu	sy Vogt-Koyanagi Harada, Coganův sy, WG
	recidivující sinusitidy nebo otitidy	Wegenerova granulomatóza
	lymfadenopatie	Kawasakio choroba
	subglotická stenóza	lokalizované formy Wegenerovy granulomatózy
Příznaky plicní	plicní fibróza	následky vaskulitid malých a středních cév
	kašel, hemoptýza	WG, Takayasuova arteritida, MPA, AGA
Příznaky renální	hematurie, proteinurie, nefrotický syndrom, renální selhání	vaskulitida při SLE, H.-Sch., MPA, PAN, WG, idiopatická RPGN, MPA
Příznaky gastrointestinální	bolesti břicha, okultní krvácení, invaginace	H.-Sch., vzácněji MPA, PAN, WG
Příznaky postižení srdce	aneurysmata koronárních cév	Kawasakio syndrom
	perí,- myo- a endokarditida	vaskulitidy spojené s hypereosinofilií, vaskulitidy při SLE, revmatická horečka
Příznaky postižení periferních nervů	parézy, polyneuropatie	všechny vaskulitidy malých a středních cév
Příznaky postižení CNS	psychotické příznaky, organické postižení CNS	vaskulitida při SLE, vaskulitida CNS, vzácněji i jiné druhy vaskulitid



**Nestlé A4**



# Juvenilní systémový lupus erythematosus

MUDr. Pavla Doležalová

Klinika dětského a dorostového lékařství, VFN Praha

## Souhrn:

**Systémový lupus erythematosus (SLE) je nemocí ne zcela objasněné etiologie a nepředvídatelného průběhu. Ve velké části případů je provázen významnou progresí multisystémového postižení. Je charakterizován zánětem pojivové tkáně, aktivací endotelu krevních cév a přítomností autoprotilátek nejrůznější povahy a charakteru. Neléčená choroba může vést k nevratnému poškození životně důležitých orgánů a významné morbiditě i mortalitě. Pro nesmírnou variabilitu projevů zejména v začátku onemocnění bývá jeho diagnóza v dětském věku obtížná.**

### 1. Epidemiologie SLE

SLE se vyskytuje nejčastěji u žen mezi 15 a 40 lety věku. Za juvenilní variantu SLE je obvykle považováno onemocnění, které se objeví do 18 let věku. Roční incidence SLE u dětí a mladistvých je udávána v rozmezí 0,3-0,9 na 100 000 (asi 10-20% z celkového počtu nových případů) [1], prevalence pak 10-20 osob z 10 000 mladších než 18 let.[2] V České republice byla při epidemiologické studii v letech 1998-9 zaznamenána roční incidence 0,23 na 100 000 dětí do 18 let.[3] Onemocnění je v předškolním věku velmi vzácné, výskyt však pozvolna stoupá až k hodnotám dospělých v období puberty a adolescence. Ve všech věkových kategoriích převažují děvčata nad chlapci zhruba v poměru 4-5:1, i když je tato převaha v předpubertálním období méně výrazná. Četnost výskytu SLE je vyšší u osob asijského a afro-karibského původu.

### 2. Klasifikace SLE

Klasifikační kritéria SLE jsou tvořena souborem jedenácti klinických a laboratorních projevů nemoci (Tabulka 1). Splnění čtyř z nich poskytuje senzitivitu i specifitu 96%.[4] V doporučené modifikaci revidovaných kritérií z roku 1997 je vynechána přítomnost LE buněk a jsou upraveny podmínky serologické diagnostiky antifosfolipidových protilátek, které jsou definovány jako přítomnost antikardiolipinových protilátek nebo lupus antikoagulans nebo alespoň 6 měsíců falešně pozitivní serologie syfilis potvrzená negativitou specifických testů detekujících *Treponema pallidum*. [5]

Čtyři nebo více z těchto projevů mohou být přítomny současně nebo následovat po sobě v průběhu neomezeně dlouhého období sledování pacienta. Výjimkou nejsou situace, kdy je dítě měsíce i roky léčeno pro idiopatickou trombocytopenickou purpuru, glomerulonefritidu či juvenilní artritidu dříve, než se přidají např. charakteristické kožní a slizniční projevy, vedoucí k cílenému doplnění vyšetření a stanovení diagnózy.

### 3. Etiologie a patogenese

SLE je prototypem multisystémového zánětlivého onemocnění, které je charakterizováno rozsáhlými poruchami regulace imunitní odpovědi na jejich různých úrovních. V multifaktoriální etiologii SLE hraje zásadní roli komplex faktorů genetické dispozice.

SLE je převážně polygenním onemocněním, k jehož vzniku přispívá řada genů, z nichž každý sám o sobě má až na výjimky omezený význam. Jednotlivé geny mohou určovat specifické klinické projevy nebo jejich kombinace způsobí zvýšení vnímavosti ke vzniku nemoci. Situace je dále komplikována otázkou penetrance, která svědčí pro významnou spouštěcí úlohu faktorů zevního prostředí. U řady potencionálních genů není jasné, zda skutečně souvisejí s nemocí nebo zda jsou pouze ve vazebné nerovnováze s jinými, etiologicky významnějšími geny. Výskyt některých asociací, zejména s geny hlavního histokompatibilního komplexu MHC, je vázán na etnickou příslušnost.

Na širokosáhlé dysregulaci imunitního systému se podílejí abnormality B i T buněk, ústící v nadprodukcii autoprotilátek s tvorbou imunokomplexů a následným tkáňovým poškozením. V současné době je známo více než 50 druhů autoprotilátek, namířených proti antigenům epitopům intracelulárním (komponenty buněčného jádra-dvouvláknová (ds)DNA, Sm, U1RNP, Ro, La či ribosomů), membránovým (fosfolipidy, krevní elementy) i extracelulárním (Fc oblast IgG, C1q). Za nejvýznamnější autoantigeny jsou považovány nukleosomy, které jsou podobně jako jiné intracelulární antigeny vystaveny antigen-prezentujícím buňkám v procesu buněčné apoptózy. Jejich hlavní součástí je nativní (dvouvláknová) DNA v komplexu s jadernými histony.[6] Imunitní komplexy DNA-anti-DNA mohou vznikat v krevním oběhu a vychytávat se ve tkáních. Další možností je zkrížená reakce anti-DNA protilátek s heparan-sulfátem, který je součástí např. glomerulární bazální membrány. Vzniklé imunokomplexy aktivují komplement, vzniká lokální zánět a následně poškození tkáně.

Z faktorů zevního prostředí se uplatňuje zejména ultrafialové záření, které způsobuje nativní DNA v kůži další změny, které mohou způsobit aktivaci choroby. Úloha virové infekce v etiopatogenezi SLE není plně objasněna. Některé léky mohou indukovat onemocnění podobné idiopatickému SLE (tzv. léky indukovaný lupus). Jejich přehled je uveden v Tabulce 2. Mechanismus vzniku není zcela jasný. Přerušování podávání léku obvykle vede k ústupu klinických i serologických projevů nemoci.

**4. Projevy postižení jednotlivých systémů**

Projevy SLE u dětí mohou být zpočátku nenápadné, intermitentní postižení různých systémů se může projevit v průběhu řady měsíců i let. Vzácněji se jedná o akutní, rychle progredující a někdy i život ohrožující onemocnění. Nespecifické, konstituční projevy jsou časté v začátku nemoci a při exacerbacích. Přehled postižení jednotlivých systémů při záchytu nemoci a během dalšího průběhu je uveden v tabulce č. 3.

### 4.1 Kožní a slizniční projev

Kožní změny jsou častým projevem SLE. Jejich charakter a distribuce mohou být velice různorodé. Lze je rozdělit na projevy pro lupus specifické a nespecifické. Specifické projevy lze dále rozdělit na akutní, subakutní a chronické. K akutním lézím patří klasický symetrický tvářový **exantém motýlovité distribuce**, který překračuje kořen nosu a šetří nasolabiální rýhy. Oproti podobně lokalizovanému projevu juvenilní dermatomyozitidy je obvykle ostřeji ohraničen, může být vyvýšen nad povrch okolní kůže, často je **fotosenzitivní**. K vzácnějším akutním kožním projevům patří generalizovaný erytém a bulózní léze.

### Subakutní kožní lupus erythematosus (SCLE)

se obvykle objevuje na slunci exponované kůži, ale může být i generalizovaný. Není fixovaný, obvykle se nejizví, probíhá v exacerbacích a remisích. Začíná jako erytematozní papuly nebo malé plaky s mírným šupením, které se může dále zvýrazňovat až do papuloskvamózní varianty, která napodobuje psoriázu či lichen planus. Někdy tvoří spíše polycyklické či anulární léze, napodobující erythema annulare. SCLE je často provázen muskuloskeletálními potížemi a přítomností anti-Ro protilátek.



tab. č. 1

**Kriteria pro klasifikaci SLE**

1. Motýlovitý tvářový exantém
2. Diskoidní lupus
3. Fotosenzitivita
4. Orální/nazální mukokutánní ulcerace
5. Neerozivní artritida
6. Serozitida: a) pleuritida nebo b) perikarditida
7. Postižení ledvin: a) proteinurie > 0,5 g/24 h nebo 3+ trvale, nebo b) buněčné válce
8. Neurologické postižení: a) křeče nebo b) psychóza (po vyloučení jiných příčin)
9. Hematologické změny:
  - a) hemolytická anemie nebo
  - b) leukopenie < 4,0 x 10<sup>9</sup> /l alespoň 2x nebo
  - c) lymfopenie < 1,5 x 10<sup>9</sup>/l alespoň 2x nebo
  - d) trombocytopenie < 100 x 10<sup>9</sup>/l
10. Imunologické změny:
  - a) pozitivní LE buňky nebo
  - b) protilátky proti nativní DNA nebo
  - c) protilátky proti Sm antigenu nebo
  - d) falešná pozitivita serologie syphilis
11. Antinukleární protilátky

tab. č. 2

**Látky vyvolávající léky indukovaný lupus**

jednoznačně	možná
Alfa-metyldopa	Captopril
Chlorpromazin	Carbamazepin
Ethosuximid	L-Canavanin
Hydralazin	Metoprolol
Isoniazid	Minocyclin
Phenytoin	Penicilamin
Procainamid	Penicilin
Primidon	Propylthiouracyl
Trimethadion	Quinidin
	Sulfonamidy

[podle 1]

**Diskoidní léze** jsou chronickým kožním projevem SLE, mohou však existovat i bez systémových projevů jako tzv. diskoidní lupus. Začíná jako erytematózní papuly a plaky s výraznou hyperkeratózou a postupným jizvením s centrální atrofii. Pokud je lokalizován ve vlasech může způsobit permanentní ložiskovou alopecii.

K nespecifickým kožním projevům patří **panikulitida**, difúzní **alopecie** a kožní **vaskulitické projevy**. Ty mohou probíhat pod obrazem urtikariální vaskulitidy, purpury, podkožních uzlíků, ulcerací. Nejčastější je tečkovitý či skvrnitý erytém na špičkách prstů rukou a nohou, někdy s trofickými

změnami kůže, v oblasti nehtů mohou být přítomny třískovité hemoragie. Raynaudův fenomen je u dětí přítomen méně často než u dospělých. Liveo reticularis často provází přítomnost antifosfolipidových protilátek.

V kožní biopsii i z nepostižené a slunci nevytavené kůže mohou být přímou imunofluorescencí detekována depozita IgG či IgM podél bazální membrány v oblasti dermo-epidermální junctce (**lupus band test**).

Mezi charakteristické **slizniční léze** patří erytém až nebolestivé plošné ulcerace tvrdého patra, může být přítomna i ulcerace nosní přepážky s perforací. Slizniční změny se mohou objevit i v oblasti genitoanální. Projevy orofaryngeální a vaginální kandidózy bývají častou komplikací imunosupresivní terapie.

**4.2 Muskuloskeletární projev**

**Artritida a artralgie** patří k nejčastějším projevům SLE u dětí. Většinou se jedná o symetrickou polyartritidu postihující drobné i velké klouby, která je obvykle epizodická, může být přítomno postižení šlachových pochev. Většinou nedochází k rozvoji destruktivních kloubních změn. Častější příčinou kloubních deformit bývá postižení ligament a periartikulární fibróza, ústící v deformitu ruky s četnými kloubními sublucacemi, ale bez patrných erozivních změn (Jaccoudova artritida).

**Myalgie** či proximální svalová slabost mohou být projevem **myozitidy** při systémové vaskulitidě postihující drobné cévy ve svalech. V průběhu kortikoterapie je třeba relaps myozitidy odlišit od steroidní myopatie, při níž obvykle nedochází ke vze-

stupu hodnot svalových enzymů.

**Aseptické kostní nekrózy** se vyskytují u 10-15% případů a jeví se být častější u dětí než u dospělých. Mohou být komplikací dlouhodobé kortikoterapie, nelze však vyloučit ani podíl vaskulitidy. Nejčastěji vznikají v oblasti hlavice femoru a tibie. Kompresivní fraktury obratlů jako další komplikace dlouhodobé kortikoterapie jsou naopak méně časté než u jiných revmatických onemocnění.[2]

**4.3 Postižení nervového systému**

Neuropsychiatrický lupus se vyskytuje u 20-50% dětských pacientů, u velké části z nich jsou projevy postižení CNS patrný při manifestaci onemocnění nebo v průběhu prvního roku. Může provázet aktivní multisystémové onemocnění nebo se vyskytuje izolovaně, bez jiných projevů nemoci. Spolu s nefritidou a infekčními komplikacemi patří k nejčastějším příčinám úmrtí pacientů s SLE.

K nejfrekventovanějším manifestacím patří **deprese**, **poruchy koncentrace** a kognitivních funkcí, **emoční labilita**. U těchto projevů může být obtížné rozlišit, zda se jedná o počínající **organický mozkový syndrom** či **psychózu** nebo o **reaktivní poruchu** související se změnami provázejícími nemoc a její léčbu, zejména kortikoterapii. Je třeba pomýšlet také na možnost hypertenzní či metabolické encefalopatie.

**Bolesti hlavy** jsou u lupusu velmi časté, objevují se asi u 20% dětí. Výrazná, neustupující bolest je závažným příznakem aktivního onemocnění. Může být jediným projevem **trombózy mozkových žil** či mozkového **pseudotumoru**, charakterizováno přítomností nitrolební hypertenze bez jasné morfologické příčiny. **Křeče** fokální či generalizované charakteru grand-mal se vyskytnou přibližně u 10-20% pacientů, někdy jsou úvodním projevem nemoci. **Cerebrovaskulární příhody** mohou kromě vlastní vaskulitidy souviset s hypertenzí, koagulopatií při přítomnosti antifosfolipidových protilátek či s intrakraniálním krvácením při trombocytopenii. Vzácnou, často pozdní komplikací SLE může být i u dětí **transverzní myelitida** s akutně vzniklou paraplegií či kvadruplegií.[7]

U 5-10% pacientů se vyskytne některá z hybných poruch, nejčastěji charakteru chorey, často v přítomnosti antifosfolipidových protilátek.[2] Dalšími možnými projevy jsou cerebelární ataxie, hemibalismus, tremor či parkinsonismu podobné pohyby. Kraniální **neuropatie** postihuje nejčastěji nervus opticus a okohybné nervy, méně často dochází k obrně lícního nervu, postižení trigeminu nebo vestibulokokleárního nervu s nystagmem a vertigem. Při periferní neuropatii je častější porucha cití nebo kombinované senzomotorické postižení, i když se může vyskytnout i mononeuritida nebo stav podobný syndromu Guillain-Barré.

**4.4 Postižení ledvin**

V průběhu onemocnění se renální postižení rozvine u 60-70% pacientů.[2] Ve většině případů se glomerulonefritida (GFN) objeví v prvním roce





tab. č. 3

Klinické projevy SLE - procentuální podíl v publikovaných souborech		
	Při záchytu nemoci %	V průběhu nemoci %
Horečka	60-90	80-100
Artritida	60-88	60-90
Jakákoli kožní vyrážka	60-78	60-90
Motýlovitý tvářový exantém	22-60	30-80
Renální	20-80	48-100
Kardiovaskulární	5-30	25-60
Plicní	18-40	18-81
CNS	5-30	26-44
GIT	14-30	24-40
Hepatosplenomegalie	16-42	19-43
Lymfadenopatie	13-45	13-45

[podle 2]

tab. č. 4

Přehled terapie SLE	
<b>Obecná opatření:</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Edukace, poradenství, týmový přístup</li> <li>- Režimová opatření: dostatek odpočinku, přiměřená výživa, ochrana před sluncem</li> <li>- Ochrana před infekcemi, očkování (pneumokok, chřipka)</li> <li>- Neprodlená a důsledná léčba infekcí</li> </ul>	
<b>Protizánětlivá/imunosupresivní/imunomodulační terapie:</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nesteroidní antirevmatika</li> <li>- Glukokortikoidy: prednison, prednisolon p.o., metylprednisolon i.v.</li> <li>- Antimalarika: hydroxychlorochin (5 mg/kg/d p.o.)</li> <li>- Azathioprin (1-2 mg/kg/d p.o.)</li> <li>- Cyklofosfamid (1-2 mg/kg/d p.o., 500-1000 mg/m<sup>2</sup>/1x měsíčně i.v.)</li> <li>- Metotrexát (0,3-1 mg/kg/1x týdně p.o. nebo s.c., i.m.)</li> <li>- Cyklosporin A (5 mg/kg/den p.o.)</li> <li>- Imunoglobuliny</li> <li>- Mykofenolát mofetil</li> <li>- Experimentální terapie</li> <li>- autologní transplantace kmenových buněk</li> <li>- biologická terapie: anticytokinová, antireceptorová</li> </ul>	
<b>Terapie specifických stavů a komplikací</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Antiagregační/antikoagulační terapie: k.acetylosalicylová, heparin, warfarin</li> <li>- Antihypertenziva</li> <li>- Antiosteoporotika</li> <li>- prevence: vitamin D3, suplementace Ca</li> <li>- terapie: kalcitonin, bisfosfonáty</li> <li>- Psychofarmaka</li> </ul>	

nemoci, může však být i jejím prvním samostatným projevem. Dalšími vzácnějšími renálními manifestacemi mohou být tubulointerstiální nefritida a nekrotizující vaskulitida. Závažnost nefropatie je u SLE hlavním prognostickým parametrem. Přítomnost difúzní proliferativní lupusové

nefritidy (DPLN) zvyšuje významně pravděpodobnost vývoje nevratné renální insuficience, která se u této skupiny pacientů objevuje až v 60%. [8] Močový nálezy nemusí vždy korelovat se závažností renálního poškození.

Kromě histologické klasifikace lupusové nefri-

tidy podle Světové zdravotnické organizace má zejména prognostický význam také hodnocení **stupně** aktivního a chronického renálního poškození. **Renální vaskulární léze** mohou mít charakter nekrotizující vaskulopatie, trombotické mikroangiopatie i skutečné renální vaskulitidy.

**Hypertenze** zachycená před zahájením kortikoterapie svědčí pro pravděpodobnou přítomnost difúzně-proliferativní lupusové glomerulonefritidy nebo vzácněji renovaskulárního onemocnění. Hematurie i makroskopická může být důsledkem zvýšené **krvácivosti** při trombocytopenii či koagulopatii, např. při přítomnosti protilátek proti koagulačním faktorům.

#### 4.5.1 Hematologické projevy: Cytopenie

Anémie, trombocytopenie a leukopenie se vyskytují u dětí podobně jako u dospělých velmi často. **Anémie** je nejčastěji normocytární normochromní, při delším trvání nemoci může nabývat charakteru mikrocytární hypochromní anémie. Její etiologie je multifaktoriální podobně jako u jiných chronických zánětlivých onemocnění, kde do značné míry odráží jejich nespecifickou zánětlivou aktivitu. Může se na ní podílet i nedostatečná produkce erythropoetinu. I když pozitivita Coombsova testu bývá přítomna až u 30-40% pacientů, jen asi 10% z nich má známky hemolýzy. Hemolytická anémie z chladových protilátek bývá spojena s projevy Raynaudova fenomenu a intolerancí chladu. [2]

**Leukopenie** (<4x10<sup>9</sup>/l), lymfopenie i granulocytopenie, bývá přítomna u 20-40% dětí. [2] Lymfopenie, způsobená často cirkulujícími lymfocytotoxickými protilátkami, odráží poměrně citlivě aktivitu nemoci. Může však být podobně jako granulocytopenie také projevem vedlejších nežádoucích účinků léčby (azathioprin, metotrexát, cyklofosfamid). Granulocytopenie bývá způsobena útlumem granulocytopenie nebo sekvestrací ve slezině, méně často antigranulocytárními protilátkami. Spolu s výše popsanou imunitní dysbalancí leukopenie významně přispívá ke zvýšené vnímavosti pacientů se SLE k infekcím.

**Trombocytopenie**, přítomná u 15-45% pacientů [2], může být v řadě případů úvodním, často různě dlouhou dobu jediným klinickým projevem SLE. Bývá nejčastěji způsobena periferní destrukcí destiček s navázanými autoprotilátkami. Manifestní krvácení se obvykle objeví až při poklesu počtu pod 10 x 10<sup>9</sup>/l, u dívek může být významným problémem intenzivní a protrahované menstruační krvácení. Kombinace idiopatické trombocytopenické purpury a autoimunní hemolytické anémie, nazývaná Evansův syndrom, se s velkou pravděpodobností v průběhu času mění do obrazu SLE. Kromě početních změn se mohou vyskytnout také **poruchy agregační schopnosti** destiček.

Trombotická trombocytopenická purpura s horečkami, neurologickým a renálním postižením, mikroangiopatickou hemolytickou anémií a trombocytopenií je vzácnou, často fatální komplikací SLE. Důležitým faktorem jejího rozvoje se zdá být



nedostatečná degradace multimerů von Willebrandova faktoru (vWF) při deficitu vWF-štěpící proteázy.[9,10]

#### 4.5.2 Hematologické projevy:

##### Poruchy krevní srážlivosti

Koagulopatie způsobená přítomností **antifosfolipidových protilátek** je u SLE poměrně častá, u dětí byla zaznamenána ve 20-30% [2], může se však vyskytnout i izolovaně jako tzv. primární antifosfolipidový syndrom. Antifosfolipidové protilátky rozpoznávají fosfolipidy-vázající plazmatické proteiny (zejména 2-glykoprotein I (GPI) a protrombin) nebo jejich komplexy s fosfolipidy. Dochází tak k inhibici účasti fosfolipidů v koagulační kaskádě, projevující se in vitro prodloužením parciálního trombotoplastinového času (APTT). In vivo je však paradoxně zvýšený sklon k žilním i arteriálním trombózám a tromboembolickým komplikacím. Antifosfolipidové protilátky (APLA) mají širokou škálu antigenních specifit a vyskytují se v celém spektru izotypů. V praxi se nejčastěji používá vyšetření lupusového antikoagulantu a anti-kardiolipinových protilátek.

Mezi klinické projevy antifosfolipidového syndromu patří zejména **hluboké žilní trombózy** (s rizikem plicní embolizace), **arteriální trombózy** s cévními mozkovými příhodami, projevy tranzitorní ischemie či vzácněji chorey nebo transverzní myelitidy, **trombocytopenie**. Na kůži bývá často přítomné výrazné mramorování charakteru **livedo reticularis**, někdy s projevy kožních ulcerací. Typickou klinickou manifestací dospělých jsou opakované spontánní potraty. Jako „katastrofický antifosfolipidový syndrom“ je označován život ohrožující stav s těžkou trombocytopenií, respirační insuficiencí (ARDS) a mnohočetným orgánovým selháním. Trombotické projevy mohou být zvýrazněny v přítomnosti jiných nezávislých rizikových faktorů, kterými může být hormonální antikoncepce obsahující estrogenu nebo přítomnost některé z vrozených trombofilii.[11]

U některých pacientů mohou být přítomny také **inhibitory jiných koagulačních faktorů**, hlavně protrombinu, často v kombinaci s antifosfolipidovými protilátkami. V takovém případě bývá prodloužen jak APTT, tak protrombinový (Quickův) test. Klinickým projevem je pak spíše krvácení.

#### 4.6 Kardiovaskulární a plicní postižení

Klinické spektrum kardiovaskulárních manifestací SLE u dětí má podobně jako u dospělých 4 hlavní podoby: perikarditidu, myokarditidu, postižení chlopní a koronárních tepen na podkladě arteritidy nebo akcelerované aterosklerózy.

**Perikarditida** patří mezi nejčastější stavy. Může být klinicky němá, často se však projevuje bolestí v prekordiu, která se zvětšuje v poloze vleže a při hlubokém dýchání a ustupuje po sednutí a v předklonu. Vzácně dochází k srdeční tamponádě. Diagnóza je potvrzena echokardiografickým vyšetřením. Manifestní **myokarditida** se může projevovat atrioventrikulárním blokem a arytmiemi, případně teplotě neodpovídající tachykardií,

kardiomegalií a srdečním selháním. **Libmanova-Sacksova endokarditida**, nebakteriální verukózní endokarditida, je pro SLE typická, ale u dětí je vzácná. Výskyt **infarktu myokardu** na podkladě **aterosklerotických změn** se zvyšuje s věkem, délkou trvání nemoci a podáváním glukokortikoidů. Dalšími rizikovými faktory jsou hypertenze a hyperlipidemie. Infarkt myokardu u dítěte nebo mladého člověka v začátku onemocnění může být důsledkem **koronární arteritidy**, která je život ohrožujícím stavem, vyžadujícím intenzivní protizánětlivou terapii.

Pleuropulmonální projevy SLE zahrnují hlavně pleuritidu, akutní a chronickou pneumonitidu, akutní plicní hemoragii a plicní hypertenzi. Klinické projevy mohou být dramatické, ale také velmi mírné nebo dokonce nemusí být vůbec přítomny.

**Pleuritida** se vyskytuje izolovaně nebo relativně často v kombinaci s perikarditidou, může být oboustranná nebo jednostranná s bolestí zhoršující se s exkurzemi hrudníku. Akutní **lupusová pneumonitida** se podobně jako **plicní hemoragie** manifestuje horečkou, kašlem, dušností, hypoxemií a bolestí na hrudníku, na rtg mohou být přítomny plicní infiltráty. Plicní hemoragie je život ohrožujícím stavem, který je i přes svou vzácnost u dětí (kolem 5%) poměrně častou příčinou smrti (10-20%).[12] Diferenciálně diagnosticky je třeba odlišit zejména **plicní edém** při srdečním selhání či metabolickém rozvratu a **plicní infekci**. Na té se mohou kromě běžných patogenů podílet oportunní infekce včetně mykotické, parazitární a protozoární. **Chronická intersticiální pneumonitida** začíná plíživě a často je po dlouhou dobu zcela asymptomatická. Změny restriktivního charakteru ve funkčním vyšetření plic a snížení difúzní kapacity CO<sub>2</sub> jsou nacházeny u velké části dětských pacientů.[13]

Vzácně se vyskytující plicní hypertenze může mít charakter primární **plicní hypertenze** nebo vznikne na podkladě plicní embolizace či trombózy při antifosfolipidovém syndromu, při chronickém levostranném srdečním selhání, chronické hypoxii při difúzní intersticiální pneumonitidě nebo při cévní obstrukci na podkladě vaskulitidy.[2]

#### 4.7 Gastrointestinální projev

Gastrointestinální potíže se objevují asi u třetiny dětských pacientů.[2] Nejčastější jsou bolesti břicha, které mohou být projevem peritonitidy, vaskulitidy, pankreatitidy nebo enteritidy jako takové. Zánět střevní stěny nebo její ischemie při **mezentériální vaskulitidě** či **trombóze** se projevuje křečovitými bolestmi břicha s průjemem, který bývá v případě ischemie krvavý, s nauseou a zvracením. Akutní **pankreatitida** je vzácnou, ale život ohrožující komplikací SLE i v dětském věku. Vzácně se může vyskytnout **enteropatie se ztrátami proteinů**, která se projeví bolestmi břicha, průjemem a hypalbuminemií. Mírná **hepatopatie** s elevací jaterních testů je poměrně častá, obvykle je však pouze přechodným nálezem. Perzistentní a výrazné zvýšení jaterních enzymů u dítěte

s přítomností ANA, protilátek proti mitochondriím a hladkému svalu by mělo vést k podezření na přítomnost chronické aktivní hepatitidy, někdy také označované jako lupoidní hepatitida.

Asi polovina dětí s SLE má lokalizovanou či generalizovanou **lymfadenopatii**. **Splenomegalie** je přítomna u 25 - 30 % pacientů se SLE, je známkou aktivního onemocnění. Infarkty sleziny nebo perisplenitida mohou způsobovat opakovanou bolest v levém horním břišním kvadrantu.

#### 4.8 Oční projev

Mezi oční manifestace patří subretinální edém či krvácení, uzávěr centrální retinální vény, episkleritida a retinální vaskulitida, při níž jsou na očním pozadí patrna tzv. cytotidní tělíska.

#### 4.9 Endokrinopatie

Nejčastější endokrinopatií provázející SLE je autoimunní **thyroiditida**, která může předcházet vlastní manifestaci SLE. Vzácně se může vyskytnout hypoparatyreóza. Steroidní diabetes, opoždění pohlavního vývoje a poruchy menstruačního cyklu mohou být komplikacemi aktivního onemocnění a jeho léčby.

Projevy SLE u dětí mohou být zpočátku nenápadné, intermitentní postižení různých systémů může být přítomno v různé časové posloupnosti často v průběhu řady měsíců i let. Výjimečně se může jednat o akutní, rychle progredující a život ohrožující onemocnění. Nespecifické, konstitucionální projevy jsou časté v začátku nemoci a při exacerbacích. Přehled postižení jednotlivých systémů při záchytu nemoci a během dalšího průběhu je uveden v Tabulce 3.

### ■ 5. Novorozenecký lupus erythematosus

Novorozenecký lupus erythematosus (NLE) je nemocí plodu a novorozence s charakteristickými klinickými projevy za přítomnosti mateřských auto-protilátek. Transplacentární přenos autoprotilátek je nezbytnou, nikoli však jedinou podmínkou rozvoje tohoto onemocnění. Nejčastějšími projevy je postižení srdce, kůže a jater. Riziko narození dítěte s NLE matce trpící lupusem nebo jiným onemocněním spojeným s přítomností těchto autoprotilátek (např. Sjögrenův syndrom) se pohybuje v rozmezí 2-20%. Nejzávažnější projev NLE, kongenitální atrioventrikulární blok (CAVB), se vyskytne přibližně u 1 ze 14000 živě narozených dětí.[14] Přinejmenším v 90% je příčinou CAVB právě přenos mateřských protilátek. V řadě případů intrauterinního odumření plodu či narození dítěte s CAVB je u jinak zdravé ženy následně detekována přítomnost autoprotilátek.

**Postižení srdce** patří k nejzávažnějším projevům NLE. Fetální bradykardie jako projev CAVB bývá nejčastěji detekována mezi 16.-24.týdnem gravidity. Může se vyskytovat samostatně nebo v kombinaci s fibroelastózou endokardu či otevřenou tepennou dučejí. Časně vzniklý kompletní AV blok může vést k intrauterinnímu rozvoji srdečního selhání, fetálnímu hydropsu a smrti plodu. Záchyt



fetální bradykardie (pod 120/min) vyžaduje vždy neprodleně kompletní kardiologické vyšetření plodu a zhodnocení závažnosti AV blokády. Těhotenství žen s autoimunními chorobami s přítomností specifických autoprotilátek my měla být sledována na specializovaném pracovišti, kde je v pravidelných intervalech monitorována fetální elektro a echokardiografie. V případě časného záchytu CAVB v závislosti na jeho závažnosti je možno zkusit intrauterinní léčbu podáváním glukokortikoidů (nejčastěji dexamethazonu), kardiotonik a diuretik matce, zkouší se i přímá intraumbilická fetální terapie, která je však spojena s rizikem infekce a předčasného porodu. Možnosti fetální implantace pacemakeru se do budoucna zřejmě zlepšily s rozvojem fetoskopických technik.[1] Asi 14% dětí narozených s CVAB zemře do 3 měsíců, 3 let se dožije 79%.[15] Většina dětí s CVAB vyžaduje implantaci pacemakeru v průběhu dětství, prakticky u všech k ní dojde ještě před ukončením dospívání.[16]

Kožní projevy NLE mají dvě podoby: **anulární léze a papuloskvamosní dermatitidu**. Svým vzhledem připomínají subakutní kožní lupus erythematosus (viz výše). Bývají lokalizované na obličej i v okolí očí i ve křtci, bývají fotosenzitivní, ale mohou se objevit i na neosvětlených částech těla, jako jsou dlaně, plosky a plenková oblast. Vzácně jsou přítomny již při narození, nejčastěji se však objeví v průběhu prvních týdnů až měsíců života. Jsou přechodným projevem, obvykle samovolně vymizí bez jizvení, někdy přetrvává pouze mírná atrofie epidermis. Tranzitorní **hepatopatie** se známkami cholestázy a mírným vzestupem transamináz se objeví asi u 15% kojenců s NLE.[17] Z hematologických manifestací je nejčastější trombocytopenie, anemie a neutropenie jsou vzácnější. Obvykle vymizí během několika týdnů a pokud nedojde k manifestnímu krvácení, nevyžadují terapii.

## ■ 6. SLE a infekce

Imunitní dysregulace provázející aktivní onemocnění a imunosupresivní terapie se podílejí na **zvýšené vnímavosti** pacientů s SLE k běžným i oportunním infekcím. Klinické projevy řady infekcí mohou být obtížně odlišitelné od projevů exacerbace SLE. Včasné odlišení aktivace autoimunitního procesu od infekční komplikace s terapeutickými důsledky může být pro pacienta životně důležité. Infekce totiž patří spolu s renálním selháním a postižením CNS k nejčastějším příčinám smrti.

Hlavním a někdy jediným projevem infekce u imunitně kompromitovaného jedince je horečka, která obvykle provází i vzplanutí základního onemocnění. Nezbytné je důsledné mikrobiologické vyšetření (kultivace + barvení podle Grama) veškerého dostupného materiálu (hemokultura, moč, faryngeální výtěr, sputum, mozkomíšni mok) včetně specifické diagnostiky intracelulárních patogenů a detekce mikrobiální DNA. Serologická di-

agnostika běžných infekcí může mít díky polyklonální aktivaci B-lymfocytů a hypergamaglobulinemii falešně pozitivní výsledky. Běžné laboratorní markery infekce, jako leukocytóza a C-reaktivní protein, nemusí být u SLE průkazné. Někdy pouhý vzestup počtu leukocytů od leukopenie k normálním hodnotám může být reakcí na infekci. Hodnoty C-reaktivního proteinu (CRP) nebývají na rozdíl od jiných revmatických onemocnění výrazněji zvýšeny při aktivním SLE. Hodnoty CRP přesahující 50 mg/l jsou tedy obvykle projevem infekce.[18] Zvýšení titru anti-dsDNA a konzumpce komplementu provázejí spíše exacerbaci onemocnění (viz dále).

Kromě běžných patogenů (např. stafylokoky, streptokoky, E.coli, pseudomonas, salmonela, mykoplasma) se mohou uplatnit oportunní infekce, např. nokardie, listerie, kryptokoky, mykobakteria, plísně. Z virových onemocnění jsou častým problémem recidivující kožní a slizniční herpetické infekce. Z parazitárních patogenů je třeba pomýšlet zejména na toxoplasmosu a pneumocystovou pneumonii.[19]

## ■ 7. Principy léčby SLE

Léčebná opatření u SLE nelze redukovat pouze na farmakologickou terapii. Pacient a jeho rodina jsou dlouhodobě nuceni vyrovnávat se s přítomností chronického, nepředvídatelného onemocnění, jehož aktivita kolísá a léčebná opatření, měnící se v závislosti na momentální situaci, nemusejí být vždy úspěšná. Léčba sama je zatížena řadou nepříjemných vedlejších účinků, které zejména v období dospívání mohou přispívat k narušení compliance a často fatálnímu zhoršení nemoci při odmítání či samovolném vysazení léčby. Navázání úzkého kontaktu ošetřujícího týmu s pacientem a jeho rodinou, neustálé opakované věku a vzdělání přiměřené vysvětlování principů nemoci i terapie je nezbytnou podmínkou úspěchu. Rodiče dítěte a hlavně sami adolescentní pacienti by měli mít možnost podílet se na procesu volby dalších léčebných postupů při plné informovanosti o poměru rizika a prospěšnosti. Pouze dobře informovaný a vzdělaný pacient bude schopen při přechodu do dospělosti plně převzít odpovědnost za svou léčbu i za svá profesní a osobní rozhodování.

Podobně jako u jiných chronických onemocnění v dětském věku i pro SLE platí, že by pacienti neměli být nepřiměřeně omezováni jak v běžné školní docházce, tak v mimoškolních činnostech, mělo by jim být umožněno žít co nejnórmálnějším životem. Izolace pacienta od vrstevníků může sice snížit riziko případné infekce, psychologické a sociální důsledky však mohou mít s dlouhodobého hlediska ještě nepříznivější dopad. Udržení co nejlepší psychické pohody je u SLE snad ještě důležitějším faktorem než u jiných revmatických onemocnění. Stresující zážitky v rodině, škole, ve vrstevnických či partnerských vztazích mohou zřejmě díky propojenosti imunitního a neuroendokrinního systému významně přispívat k aktivitě vlastního chorobného procesu.[20]

Vlastní terapeutický přístup profesionálního týmu by měl být vždy multidisciplinární za účasti zkušeného dětského revmatologa, sociálního pracovníka a psychologa. Podle přítomnosti orgánového postižení je nutná spolupráce se specialisty oborů nefrologie, dermatologie, neurologie, psychiatrie a dalších.

## Režimová opatření

Jedním z nejdůležitějších **režimových opatření** je důsledná **ochrana před slunečním zářením**. Během teplých měsíců je nutné kombinovat mechanickou ochranu oděvem a vyhýbáním se pobytu na přímém slunci s používáním krémů s vysokým UVA a zejména UVB filtrem (faktor 20) na všechnu světlu exponovanou kůži (bez ohledu na to, zda je slunečno nebo zamračeno). Léčebný význam speciálních diet není prokázán. Je vhodná pestrá strava s dostatkem vápníku a vitamínů (včetně vit. D), případně s omezením volných cukrů, živočišných tuků a soli, a to zejména při dlouhodobé kortikoterapii. Správná **osobní hygiena** a vyhýbání se veřejným koupalištím jsou důležitými momenty v prevenci úporných poševních infekcí. U sexuálně aktivních adolescentů je třeba opakovaně připomínat nutnost adekvátní **antikoncepce**, nejlépe bariérového typu (kondom).

## Farmakologická léčba

Volba léků je vysoce individuální a závisí na závažnosti klinických projevů a rychlosti jejich rozvoje. Ve většině případů je nutná kombinace léků protizánětlivých a imunosupresivních. Významnou skupinu tvoří léky používané při koagulopatii a hypertenzi, v neposlední řadě pak doplňková terapie v prevenci či léčbě existující osteoporózy. Přehled terapie je uveden v tabulce č. 4.

## ■ 8. Průběh a prognóza SLE

Průběh SLE je protražovaný, provázen exacerbacemi a remisemi. Ke vzplanutí nemoci může dojít kdykoli, spontánně nebo jako reakce na vyvolávající událost, jakou je infekce nebo stres. S prodloužením dlouhodobého přežití díky lepším možnostem diagnostiky a léčby v posledních desetiletích se zvyrazňuje vliv oddálených komplikací, jakými je např. předčasná ateroskleróza nebo patologické fraktury při osteoporóze. K výrazné morbiditě i mortalitě může významně přispět nedostatek spolupráce mladého dospělého, který je frustrován řadu let trvajících zdravotními problémy a s nimi spojenými omezeními fyzickými i sociálními.

Mezi hlavní příčiny smrti patří i u dětí infekční komplikace, renální selhání a cerebrovaskulární příhody. Mezi dalšími je maligní hypertenze, gastrointestinální krvácení a perforace, akutní pankreatitida a plicní hemoragie. V jedné z nejrozsáhlejších studií zemřelo 28 ze 108 dětí a adolescentů v průběhu 1-15 letého sledování. U 11 dětí byly příčinou smrti renální komplikace, u 8 sepse, u 4 plicní hemoragie, ve 2 případech pankreatitida. Mortalita byla výrazně větší u chlapců (50%) než u dívek (17%).[21] Ze 70 pa-





cientů se 15 let od začátku nemoci dožilo 77%. [22]

Mezi nejzávažnější prognostické faktory patří zejména přítomnost progredující nefritidy charakteru DPLN, perzistující CNS lupus, aktivní vaskulitida a multisystémový charakter nemoci. Budoucnost ukáže, nakolik intenzivní léčebná schémata používaná u těžších forem SLE skutečně ovlivňují dlouhodobé výhledy pacientů, jejichž choroba začala už v dětství.

#### Literatura:

1. Cassidy J, Petty R: Systemic lupus erythematosus. In: *Textbook of pediatric rheumatology*, 4th Ed, WB Saunders 2001, pp 396-449
2. Silverman E: Systemic lupus erythematosus in children. In: *Maddison PJ, Isenberg DA, Woo P, Glass DN. Oxford textbook of rheumatology*, 2nd Ed, Oxford University Press 1998
3. Doležalová P, Telekešová P, Němcová D, Hoza J: Incidence of vasculitis in children in the Czech Republic: 2-year prospective epidemiology survey. *J Rheumatol* 2004; 31(11):2295-9.
4. Tan EM, Cohen AS, Fries JF et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1982, 25:1271
5. Hochberg MC: Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40:1725
6. Bruns A, Bläss S, Hausdorf G, Burmester GR, Hiepe F. Nucleosomes are major T and B cell autoantigens in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2000, 43,10:2307-15
7. Al-Mayouf SM, Bahabri S. Spinal cord involvement in pediatric systemic lupus erythematosus: Case report and literature review. *Clin Exp Rheumatol* 1999;17:505-8
8. McCurdy DK et al. Lupus nephritis: prognostic factors in children. *Pediatrics* 1992;89:240-6
9. Haberle J, Kehrel B et al: New strategies in diagnosis and treatment of thrombotic thrombocytopenic purpura: case report and review. *Eur J Pediatr* 1999;158(11):883-7
10. Raife TJ, Montgomery RR: Von Willebrand factor and thrombotic thrombocytopenic purpura. *Curr Opin Hematol* 2000;7(5):278-83
11. Higginbotham EA, Zimmerman SA, Howard TA, Schanberg L, Kreditch D, Ware RE. Effects of inherited thrombophilic mutations in an adolescent with antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2001;28:370-2
12. Nadorra RL, Landing BH. Pulmonary lesions in childhood onset systemic lupus erythematosus: analysis of 26 cases, and summary of literature. *Pediatric Pathology* 1987;7:1-18
13. Al-Abbad A, Cabral DA, Sanatani S et al. Echocardiography and pulmonary function testing in childhood onset systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2001;10:32-7
14. Silverman ED. Neonatal lupus erythematosus. In: *Textbook of pediatric rheumatology*. Cassidy JT, Petty R (Ed), 2001,450-8
15. Buyon JP, Hieber R, Copel J et al. Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1658-66
16. Michaelsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997;20:2098-2101
17. Laxer RM, Roberts EA, Gross KR et al. Liver disease in neonatal lupus erythematosus. *J Pediatr* 1990;116:238-42
18. Suh CH, Jeong YS, Park HC et al. Risk factors for infection and role of C-reactive protein in Korean patients with systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 2001;19:191-4
19. Iliopoulos AG, Tsokos GC. Immunopathogenesis and spectrum of infections in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum* 1996;25:318-36
20. Herrmann M, Schölmerich J, Straub RH. Stress and rheumatic diseases. In: *Neuroendocrine mechanisms in rheumatic diseases*. *Rheum Dis North Am* 2000;26:748-9
21. King KK, Kornreich HK, Bernstein BH et al. The clinical spectrum of systemic lupus erythematosus in childhood. *Arthritis Rheum* 20 (Suppl) 1977;287
22. Platt JL, Burke BA, Fish AJ et al. Systemic lupus erythematosus in the first two decades of life. *Am J Kidney Dis* 2: 212, 1982

## Mucosolvan



# Juvenilní idiopatické zánětlivé myopatie

MUDr. Pavla Doležalová

Klinika dětského a dorostového lékařství, VFN Praha

## Souhrn

**Termín idiopatické zánětlivé myopatie (IIM, Idiopathic Inflammatory Myopathies) v dětském věku je v posledních letech používán pro označení skupiny chorob, charakterizovaných chronickým zánětem kosterní svaloviny, jehož příčina je neznámá. Zahrnuje dvě nejčastější klinickopatologické jednotky, juvenilní dermatomyozitidu (JDM) a polymyozitidu (JPM), ale také řadu vzácných zánětlivých chorob postihujících kosterní svalstvo.**

**Juvenilní dermatomyozitida (JDM) je nejčastější idiopatickou zánětlivou myopatií v dětském věku. U dětí se vyskytuje 10-20 krát častěji než polymyozitida (JPM).[1] Pro obě tato onemocnění je charakteristická chronická, progredující proximální svalová slabost, v případě JDM provázená typickými kožními projevy (viz dále) a generalizovanou vaskulopatií. V období před zavedením kortikoterapie byla úmrtnost na toto onemocnění až 30%. V současné době mortalita JDM výrazně klesla, stále však dosahuje relativně vysoké hranice 5-10%.[2]**

### 1. Epidemiologie

Roční incidence JDM/JPM se pohybuje v rozmezí 2-5 nových onemocnění na 1 milion jedinců ve věkové kategorii do 16-18 let. V České republice byla v průběhu 2 letého sledování zjištěna roční incidence 1.5/1 milion dětí do 17 let věku.[3] Onemocnění se vyskytuje asi 2x častěji u děvčat než u chlapců, s maximem ve věkových skupinách 5-9 a 10-14 let, s větší pravděpodobností v průběhu jarních měsíců. Asociace JDM s malignitami, která není vzácností u dospělé formy onemocnění, je u dětí zcela výjimečná.

### 2. Diagnostická kritéria

Klasická diagnostická kritéria (Tabulka 1), navržená Bohanem a Peterem v roce 1975, jsou trvale uznávaným základem pro stanovení diagnózy.[4] Každé z 5 kritérií má svou vlastní problematiku, která bude dále diskutována. Za přítomnosti charakteristických kož-

ních projevů je diagnóza JDM považována za jistou, jsou-li splněna jakákoli další 3 kritéria, za pravděpodobnou v případě 2 a možnou za přítomnosti pouze jednoho dalšího kritéria. Diagnózu JPM lze považovat za definitivní pokud jsou přítomna 3 ze 4 kritérií.

U dospělé formy dermatomyozitidy byla navržena modifikovaná verze diagnostických kritérií, kde k základnímu souboru přibylo šesté kritérium, hodnotící přítomnost autoprotilátek specifických pro myozitidu, jak bude dále uvedeno. Kritérium symetrické proximální svalové slabosti nebo elevace svalových enzymů může být nahrazeno novým kritériem přítomnosti zánětlivého edému ve vyšetření magnetickou rezonancí.[5]

### 3. Etiologie a patogeneze

Příčiny vedoucí k rozvoji JDM/JPM nejsou v plné míře objasněny. **Imunogenetická predispozice** je charakterizována vyšší frekvencí

učitých HLA haplotypů v populaci pacientů ve srovnání se zdravými jedinci. Význam **infekčních agens** v etiologii JDM/JPM není přesně znám. V řadě studií byly při začátku onemocnění zjištěny protilátky proti různým mikrobům (viry Coxackie B, influenzy, toxoplazma, hemolytický streptokok, *Mycoplasma pneumoniae*), přítomnost virů ve svalové tkáni však nebyla systematicky dokázána.

Za ústřední patogenetický moment rozvoje JDM je považována **vaskulopatie**. Na aktivaci a poškození cévního endotelu se podílí depozice imunokomplexů. U dospělé formy onemocnění se předpokládá významná úloha protilátek, které se vyskytují prakticky výhradně u primárních myozitid (**MSA** - myositis specific antibodies), a to až u 40% dospělých pacientů. Tyto protilátky jsou namířeny proti proteinům nebo malým RNA molekulám, účastnicím se proteosyntézy (anti-syntetázové protilátky, např. anti-Jo-1) či jiných intracelulárních dějů (protilátky proti částicím rozpoznávacím signál, signal recognition particle, anti-SRP, protilátky proti jaderné helikáze, anti-Mi-2). Tyto protilátky se u dětí vyskytují v mnohem menší míře (viz dále), specifita antigenních struktur, na něž se váží imunofluorescencí detekované antinukleární protilátky, není většinou známa. [6]

Poškození kapilár, venul a malých arterií vede k redukci kapilární sítě, která je patrná ve vzorcích svalové biopsie, ale i např. na nehtových lůžcích. Nedostatečné krevní zásobení, zejména na periférii svalových fascikulů, vede k typickému histopatologickému obrazu **perifascikulární atrofie**. Mohou být přítomny

tab. č. 1

### Diagnostická kritéria pro juvenilní dermatomyozitidu a polymyozitidu [podle 4]

	Juvenilní dermatomyozitida	Juvenilní polymyozitida
Charakteristické kožní projevy	+	-
Symetrická proximální svalová slabost*	+	+
Žvýšení svalových enzymů	+	+
Elektromyografické změny	+	+
Histopatologický nále z svalové biopsie**	+	+

\*Za vyloučení přítomnosti jiných revmatických onemocnění

\*\*Histologický nále z u JDM je odlišný od JPM



tab. č. 2

**Výskyt projevů JDM v začátku onemocnění [podle 2]**

Klinický projev	Frekvence v %
Snadná unavitelnost	80 - 100
Progresivní proximální svalová slabost	16 - 96
Typické kožní projevy	32 - 84
Horečka	50 - 80
Bolest nebo citlivost svalů	30 - 80
Lymfadenopatie	50 - 75
Artritida	7 - 38
Hepatomegalie	10 - 20
Splenomegalie	10 - 15
Nespecifický exantém	10 - 15
Dušnost	5 - 15
Dysfágie	5 - 9

známky fokální **degenerace** či **nekrózy** svalových vláken s jejich **fagocytózou** a centrální uložení jader myocytů. Souběžně jsou patrné známky reparace v podobě regenerujících svalových vláken. Přítomnost **zánětlivého infiltrátu** se mění v průběhu onemocnění a jeho léčby, v určité fázi nemusí být vůbec zachycena.

**4. Klinický obraz**

JDM nejčastěji začíná kombinací projevů únavy a snížené tělesné výkonnosti s postupně progredující svalovou slabostí spolu s typickými kožními projevy. U některých dětí může být hlavním subjektivním steskem spontánní i palpační bolestivost svalů. Svalová slabost se častěji rozvíjí pomalu a nenápadně, ale až u 1/3 dětí může dojít k dramatictějšímu obrazu rychle progredující proximální myopatie spolu s postižením polykacího a dýchacího svalstva. Mohou být přítomny celkové příznaky onemocnění, jako je horečka, nechutenství a hubnutí, u menších dětí pak změny chování ve smyslu zvýšené dráždivosti, eventuálně poruchy hrubé motoriky. V Tabulce 2 jsou shrnuty nejčastější projevy počínajícího onemocnění.

**4.1. Kožní projev**

U JDM může postižení kůže předcházet i následovat rozvoj svalové slabosti. Charakteristické kožní projevy jsou přítomny asi u 3/4 dětí. Jedná se o **periorbitální erytém** s lividním či namodralým („**heliotrop**“ podle anglického názvu modré květiny) zbarvením na očních víčkách, eventuálně provázeným **teleangiektáziemi**, někdy jsou na víčkách pa-

trny drobné ischemické ulcerace. Bývá pozorován **edém kůže** a podkoží, nejvíce na obličej, méně často i na končetinách či trupu. Tvářový erytém motýlovité distribuce (**malární raš**) překračuje kořen nosu, je podobný jako u systémového lupusu erythematoses, bývá ale méně ohraničen. I u JDM může být vyvolán expozicí slunečnímu záření, která může způsobit exacerbaci kožních projevů i aktivaci myozitidy. Jako **Gottronovy papuly** je označována chronická dermatitida symetricky se objevující nad extenzorovými plochami kloubů, nejčastěji metakarpofalanageálních a proximálních interfalangeálních, ale i nad lokty, kolena a kotníky, vzácněji generalizovaně na končetinách i trupu. Kůže v těchto lokalitách je erytematózní, šupící se, může se vyvíjet v atrofická, depigmentovaná ložiska. V průběhu chronického onemocnění se může rozvinout parciální **lipotrofie**, provázená často poruchou metabolismu lipidů, hyperinzulinismem a tukovou degenerací jaterního parenchymu. Rozvoj dystrofických kalcifikací (**kalcinóza**) v podkoží a svalectech patří mezi obávané důsledky aktivního, dlouhodobě nedostatečně kontrolovaného onemocnění. Kalcifikace se mohou spontánně vyprazdňovat, vzniklé kožní defekty jsou vystaveny riziku bakteriální infekce. Rozsáhlá depozita vápenatých solí v okolí kloubů mohou působit výrazné omezení jejich funkce. Mezi kožní projevy vaskulopatie patří **ulcerace**, často přítomné v místech vystavených mechanickému dráždění, např. v kožních záhybech. Morfologickým korelátem generalizované mikroangiopatie jsou charakteristické **změny kapilár nehtových lůžek**, pozorované přímou kapilaroskopií. Podobné změny lze pozorovat i v oblasti sliznice okrajů alveolárních výběžků a na konjunktiválních spojivkách.

**4.2. Postižení svalů a pohybového aparátu**

**Svalová slabost** postihuje symetricky především proximální svalové skupiny, t.j. pletencové svalstvo, ale také flexory šíje, zádové a břišní svaly. Postižené svaly mohou být citlivé na pohmat. Stupeň funkčního omezení odpovídá závažnosti myopatie. Dítě může mít problémy se zvedáním se ze dřepu či sedu na židli, zvedáním se z lůžka, chůzí po schodech, česáním, v nejzávažnějších případech není vůbec schopno pohybu. V takové situaci může být svalové postižení generalizované včetně distálních svalových skupin, mluvidel, polykacích a dýchacích svalů. I při takto závažném svalovém postižení zůstávají výbavné šlachové reflexy, svědčící pro intaktní nervosvalový

přenos. Porucha motility jícnu může působit **polykací potíže**, které spolu s dyskoordinací postiženého faryngeálního svalstva může vést k aspiraci. Projevy **dysfonie** či nosní regurgitace tekutin mohou být prvními varovnými signály. **Hypoventilace** při postižení mezižebního svalstva se spolu s aspirační pneumonií může podílet na rozvoji obtížně zvládnutelného plicního onemocnění, které je jednou z příčin mortality JDM.

Stupeň svalové slabosti odráží závažnost postižení svalů a jeho změny v průběhu onemocnění je třeba co nejobektivněji monitorovat. Výsledek **svalového testu** ve standardizované podobě (klasická 5-ti stupňová škála či nověji CMAS=Childhood Myositis Assesment Scale), prováděný stále stejným zkušeným lékařem či fyzioterapeutem, by měl být zaznamenáván v pravidelných intervalech a používán k monitorování vývoje nemoci a odpovědi na léčbu.[7] Stupeň a často nehomogenní distribuce svalového postižení ve smyslu zánětlivého edému, atrofie svalstva a lipomatózy jsou typickým obrazem myozitidy ve vyšetření určitými sekvencemi **magnetické rezonance (MR)**. U dětí je vyšetření magnetickou rezonancí indikováno také tehdy, pokud je zvažováno provedení invazivnějších vyšetření ve smyslu **elektromyografie (EMG)** či **svalové biopsie**. V praxi k těmto vyšetřením přistupujeme v případě netypického klinického obrazu, např. při absenci typických kožních projevů či naopak absenci svalové slabosti či elevace svalových enzymů v přítomnosti charakteristické dermatitidy (tzv. amyopatická dermatomyozitida) nebo při špatné odpovědi na léčbu. EMG nález, stejně jako histopatologické změny ve svalové biopsii, patří sice do souboru klasických diagnostických kritérií, v necílené podobě jsou však zatíženy poměrně vysokým stupněm falešně negativních nálezů (až ve 20%), způsobených fokální distribucí postižených oblastí.[8] V takovém případě je pomocí MR vyhledán nejlépe dostupný postižený sval (nejčastěji ze skupiny flexorů či adduktörů stehna), který je pak cíleně použit pro zvolené vyšetření. Kromě klasické otevřené svalové biopsie, která poskytuje dostatečné množství materiálu a jeho spolehlivou anatomickou orientaci, lze u dětí získat reprezentativní vzorek svalové tkáně cílenou punkční biopsií v lokální anestezii eventuálně v kombinaci s analgetickými či krátkou celkovou anestezii.

**Postižení kloubů** u JDM/JPM je nejčastěji charakteru kloubních kontraktur, způsobené



tab. č. 3

**Racionální vyšetřovací schéma při podezření na JDM/JPM****CÍLENÉ FYZIKÁLNÍ VYŠETŘENÍ**

- Svaly: svalová síla, přítomnost palpační bolestivosti svalů a kalcifikací
- Kůže: obličej, víčka, extenzorové plochy kloubů-edém, typická dermatitida, teleangiectázie, ulcerace
- Angiopatie: nehtová lůžka (kapilaroskopie), okraje dásňových výběžků
- Klouby: kontraktury, synovitida

**LABORATORNÍ VYŠETŘENÍ**

- Nespecifické zánětlivé markery (FW, CRP, KO a diff)
- Svalové enzymy (CK,AST,ALT,LDH,aldoláza), myoglobin
- Imunologie humorální: ANA, ENA, imunoblot (MSA), Ig, komplement
- Imunologie buněčná: imunofenotypizace lymfocytů (CD19, CD4/CD8)
- Markery endoteliálního poškození (vWF) a neopterin

**DALŠÍ VYŠETŘENÍ SVALU**

- MR svalstva (pletencové, stehno) - T2W, STIR
- EMG (cíleně)
- Svalová biopsie (cíleně)

**POMOCNÁ VYŠETŘENÍ**

- RTG (plíce, polykací akt)
- Spirometrie
- EKG, echokardiografie

ných zkrácením myozitidou postižených svalů. Méně často jsou přítomny objektivní známky synovitidy s intraartikulárním výpotkem a zrněním měkkých tkání kloubu. Artritida je většinou transientní a nevede k vývoji kloubních deformit.[9] Pokud je přítomna signifikantní, perzistující artritida je třeba uvažovat o možnosti překryvného syndromu (např. smíšené nemoci pojiva).

**4.3. Postižení gastrointestinálního ústrojí**

**Orofaryngeální ulcerace** jsou přítomny u 10-46% dětí s JDM. **Viscerální vaskulitida**, projevující se difúzní vaskulitidou střevní sliznice či akutním mezenterickým infarktem a následnou perforací střeva, je vzácnou, ale prognosticky velmi závažnou komplikací onemocnění. Varujícími projevy jsou difúzní bolesti břicha, melena a hemateméza, eventuálně přítomnost volné tekutiny či vzduchu v peritoneální dutině. Perforace mohou být vícečetné, obtížně se diagnostikují zejména pokud jsou lokalizovány do oblasti duodena. Byla popsána i vaskulitida v oblasti žlučníku, močového měchýře, dělohy, pochvy a varlat. Poruchy motility GIT při těžké generalizované myopatii, popsané v předchozím oddílu, mohou vést k dysfágii, gastroezofageálnímu refluxu, eventuálně i obstrukci.

**4.4. Postižení jiných systémů**

**Abnormality EKG** jsou v začátku onemocnění zachyceny u více než poloviny dětí. Jedná

se zejména o asymptomatické poruchy vedení, někdy i kompletní blok pravého Tawarova raménka, které obvykle ustoupí s poklesem aktivity onemocnění. Akutní **myokarditida** zejména v podobě dilatační kardiomyopatie je vzácnější. Zdrojem zvýšení myokardiální frakce kreatinkinázy nemusí být vlastní myokard, ale regenerující kosterní sval, v němž je izoenzym MB také tvořen.

Myoglobinurie při vysokém stupni svalové nekrózy může ohrozit **renální funkce**, které je třeba monitorovat. Preventivním opatřením je zabezpečení dostatečné hydratace. **Okluze retinálních cév**, projevující se jako exsudáty charakteru „cotton-wool spots“ (cytoidní tělíška), může vést k intraretinálnímu edému s postižením nervových vláken a optické atrofii se ztrátou zraku. Během léčby kortikoidy je třeba monitorovat stav čočky a nitrooční tlak pro riziko rozvoje steroidní katarakty a sekundárního glaukomu. Generalizovaná vaskulitida může postihnout i **centrální a periferní nervový systém**. Přítomnost **Raynaudova fenomenu** není pro JDM/JPM typická, vyskytuje se spíše u myozitid v rámci překryvných syndromů.

**5. Vyšetření**

Přehled racionálního vyšetřovacího postupu při klinickém podezření na JDM/JPM je uveden v Tabulce 3. Základem zůstává pečlivé fyzikální vyšetření včetně objektivizace svalové

síly se zaměřením na proximální svalové skupiny.

**6. Diferenciální diagnostika**

V přítomnosti typického klinického obrazu dítěte s pomalu progredující symetrickou proximální svalovou slabostí, motýlovitým exantémem, namodralým zbarvením víček případně s otokem v obličejí a Gottronovými papulami lze diagnózu JDM prakticky stanovit s vysokou pravděpodobností na základě pouhého fyzikálního vyšetření. Diagnóza však může být velmi obtížně stanovitelná zejména v začátku onemocnění, kdy mohou být přítomny pouze kožní nebo naopak pouze svalové projevy onemocnění. Diagnóza JPM vzhledem k trvalé absenci kožních projevů bývá vždy složitá. Kožní projevy podobné JDM mohou být přítomny i u jiných **difúzních onemocnění pojiva**, která také mohou být provázena celkovou únavou a slabostí. Chronická dermatitida u **psoriázy** může svým charakterem připomínat Gottronovy papuly, její lokalizace však bývá odlišná, podobně jako u chronické **atopické dermatitidy**. Při absenci svalové slabosti v prvních měsících (někdy i letech) onemocnění mohou být takoví pacienti léčeni v kožních ambulancích, aniž by bylo pomýšleno na diagnózu JDM. Setkali jsme se s případem chlapce, který byl od roku věku léčen pro rezistentní „atopickou dermatitidu“ s projevy na obličejí, kolenou, loktech, kotnících a nad drobnými ručními klouby. Až ve 4 letech věku po kombinaci akutního virového infektu, zátěže a prochlazení při pobytu na horách nedošlo k očekávanému uzdravení a rozvinula se těžká svalová slabost se vzestupem svalových enzymů dokreslující typický obraz JDM. V jiném případě byla 12-letá dívka dlouhodobě léčena pro chronickou „pyodermii“, secernující opakovaně bělavé hmoty. Až po rozvinutí příznaků svalové slabosti byla stanovena diagnóza kalcinózy při JDM.

Akutní **tranzientní myozitida** se může rozvinout po některých virových infekcích, zejména viry chřipky A i B. Typická je výrazná oboustranná bolestivost zejména v oblasti lýtek, u Bornholmské nemoci (epidemická pleurodynie, Coxackie B virosa) ve svalech hrudníku a břišní stěny se vzestupem svalových enzymů a spontánním ústupem potíží do 3-5 dnů. Dalšími příčinami myozitidy může být toxoplasmosa, trichinóza, schistosomiasa a trypanosomiasa. V místě poranění svalu se může vytvořit absces nejčastěji stafylokokového původu. **Pyomyozitida** může být solitární nebo



**QuickRead - nový**



tab. č. 4

Průběh JDM			
Typ průběhu	Klinické charakteristiky	Odpověď na kortikosteroidy	%
Monocyklický	Limitovaná choroba	Dobrá	27
Chronický ulcerativní	Kožní a GI ulcerace, aktivní choroba řadu let	Špatná	33
Chronický neulcerativní	Progresivní slabost, omezení hybnosti	Zpočátku dobrá, ale relapsy	40

tab. č. 5

Nepříznivé prognostické faktory JDM
<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Interval mezi začátkem nemoci a zahájením terapie</li> <li>■ Rychlý rozvoj těžké svalové slabosti, vysoká míra elevace CK</li> <li>■ Postižení dýchacího a polykacího svalstva</li> <li>■ Přítomnost vaskulitidy (ulcerace kůže a GIT, infarkt svalu)</li> <li>■ Nedostatečná (dávkou či trváním) úvodní terapie, špatná odpověď na kortikosteroidy</li> </ul>

mnohočetná, obvykle teplejší a citlivá na pohmat. Správné lokalizaci procesu pomůže sonografické vyšetření eventuelně scintigrafie galium citrátem, léčba je antibiotická, eventuelně chirurgickou excizí.

**Poruchy centrálního motoneuronu** se projevují těžkou hypotonií a generalizovanou svalovou slabostí s nevybavnými šlachovými reflexy, fascikulacemi a poruchami čítí, často s postižením svalů obličejové a jazyka. **Postinfekční polyneuropatie** (syndrom Guillain-Barré), způsobující demyelinizaci motorických, někdy i senzorických nervů, se projevuje poměrně rychle progredující proximální i distální svalovou slabostí začínající na dolních končetinách, zpočátku s palpační citlivostí svalů. Asi v polovině případů progreduje k postižení obličejového a polykacího svalstva. Šlachové reflexy zanikají, je patrné výrazné snížení rychlosti vedení periferním nervem a známky denervace svalu na EMG vyšetření. U **myasthenia gravis** bývají postiženy proximální i distální svalové skupiny, slabost charakteristicky progreduje se zátěží. Po opakované stimulaci při EMG vyšetření je patrný pokles potenciálů až jejich úplné vymizení, často jsou prokázány protilátky proti acetylcholinu.

**Svalové dystrofie** jsou heterogenní skupinou chorob, charakterizovaných progredující symetrickou svalovou slabostí s často velmi výraznou sérovou elevací sarkoplazmatických proteinů (CK, myoglobin). Přítomnost zánětlivé celulózy může vést k mylnému podezření na onemocnění ze skupiny zánětlivých myopatií. Diagnostickým vodítkem u jednotek se známým defektním produktem je imunohistochemické vyšetření svalové biopsie za použití monoklonálních protilátek na míru přítomnosti antigenních determinant příslušných protei-

nů, případně vyšetření skladby proteinů svalového homogenizátu metodou Western blotu. Přímá DNA diagnostika z krve nebo svalové biopsie je možná pro dystrofinopatie charakteru Duchennovy či Beckerovy svalové dystrofie. Řada vrozeně podmíněných stavů vede k myopatickému syndromu, manifestujícímu se v různých věkových kategoriích. Mezi hlavní primární **metabolické myopatie**, které přicházejí v úvahu při diferenciální diagnóze JDM/JPM, patří např. deficit myoadenylát deaminázy (MDD), glykogenózy, poruchy lipidového metabolismu a některé poruchy mitochondriálních enzymů.

V diferenciální diagnostice myopatického syndromu je třeba dále zvážit možnost přítomnosti **endokrinopatie**, zejména onemocnění štítné žlázy, příštítných tělísek, diabetu a hyperkortikalismu. Steroidní myopatie při léčbě difúzních onemocnění pojiva glukokortikoidy může být někdy obtížně odlišitelná od zhoršení či rozvoje myozitidy, obvykle při ní nedochází k výraznějšímu vzestupu CK, ustupuje při snížení dávky kortikoidů. Řada látek může ovlivnit buněčnou membránu či metabolické pochody ve svalu a způsobit jeho poškození v podobě **toxické myopatie**. Může být vyvolána např. hypolipidemiky, kombinace myopatie s neuropatií patří mezi nežádoucí účinky některých antiarytmik (amiodaron), chlorochinu, kolchicinu, vinkristinu. Hypokalemická myopatie může být způsobena diuretiky, laxativy, amfotericinem, baryem, etanolem, hormony štítné žlázy. Klinické spektrum je široké od nebolestivé proximální svalové slabosti až po rabdomyolýzu.[10]

## 7. Principy terapie

Léčba JDM/JPM je komplexem medika-

mentozní terapie, podpůrných léčebných opatření a rehabilitace, která patří do rukou specializovaného pracoviště. Její základní principy jsou obdobné jako u jiných difúzních onemocnění pojiva. Vzhledem k možným komplikacím ve smyslu ohrožení vitálních funkcí je nezbytným předpokladem kvalifikované péče zázemí jednotky intenzivní péče, personálně i materiálně schopné komplexně se postarat o kriticky nemocného dětského pacienta všech věkových kategorií.

### Medikamentózní léčba

Základem medikamentózní léčby JDM/JPM zůstávají **kortikosteroidy** v různém dávkování a cestách podání, které jsou voleny individuálně v závislosti na závažnosti projevů a odpovědi na úvodní léčbu. Při výrazném kožním nálezu neustupujícím při kortikoterapii je obvykle přidáván **hydroxychlorochin**. Zpravidla již v začátku závažněji probíhajícího onemocnění a nutnosti vysokých dávek kortikoidů k udržení kontroly nemoci je zahájeno podávání **metotrexátu (MTX)**, nejlépe v parenterální podobě (intravenózně nebo subkutánně), případně **cyklosporinu A**. Pokud přetrvávají těžké klinické projevy s vaskulitidou může být zváženo podávání intravenózního **cyklofosfamid**. Vysokodávkované **intravenózní imunoglobuliny** mohou v začátku nemoci příznivě ovlivnit akutní zánětlivý proces, zejména pokud se komplikuje infekcí.[11,12]

Terapeutické ovlivnění rozvinuté kalcinózy je obtížné, její vývoj je špatně předvídatelný. Progrese rozsahu těchto dystrofických kalcifikací svědčí o přetrvávající zánětlivé aktivitě, kterou je třeba intenzivně protizánětlivě léčit. V jednotlivých případech či nekontrolovaných studiích byly popsány případy ústupu kalcifikací při léčbě bisfosfonáty (pamidronát, alendronát), diltiazemem, aluminium hydroxidem.

### Podpůrná a doplňková terapie

Při těžké generalizované svalové slabosti s postižením polykacího a dýchacího svalstva má velký význam pečlivá **prevence aspirací**. Kromě úpravy konzistence stravy a polohování je v řadě případů nezbytné podávat potravu žaludeční či lépe duodenální sondou. Vzhledem k možné přítomnosti refluxu nejen gast-



roezofageálního, ale i duodenogastričního při porušené motilitě zažívacího ústrojí je často na přechodnou dobu nezbytné zavedení totální parenterální výživy. Progredující respirační insuficienci je někdy nezbytné překlenout za pomoci **umělé plicní ventilace**. Zajištění dostatečné **hydratace** je prevencí rozvoje renálního postižení při případné masivnější myoglobinurii. **Dechová rehabilitace** je nezbytnou součástí péče. Velký význam má správné **polohování**, které by mělo zamezit rozvoji později špatně zvládnutelných svalových kontraktur i vzniku dekubitů, na nichž se kromě mechanických příčin často podílí i kožní vaskulitida. Zpočátku velmi šetrná **rehabilitace** pomáhá zachovat rozsah pasivního pohybu, později přechází k izometrickým a isotonickým cvikům a posilování jednotlivých svalových skupin. Nezbytnou součástí léčby je **ochrana před slunečním zářením** včetně použití krémů s vysokým UVA/UVB filtrem (nad SPF 30, bez PABA).

## ■ 8. Průběh onemocnění a prognóza

Typický průběh nemoci lze rozdělit do 4 období, která jsou však u jednotlivých pacientů různě dlouhá, mohou se opakovat a různě kombinovat: časná prodromální fáze provázená nespecifickými příznaky (týdny až měsíce), fáze progresu svalové slabosti a kožních projevů (dny až týdny), období perzistence svalové slabosti a kožních projevů ve větší či menší míře (1-2 roky) a období remise s různým stupněm reziduální svalové atrofie, kontraktur a kalcinózy. Podle individuálního průběhu lze rozlišit 3 základní **typy onemocnění**: monocyklický (27%), perzistující (chronický ulcerativní, 33%) a polycyklický (chronický neulcerativní, 40%). [13,14] Základní charakteristiky těchto skupin jsou uvedeny v Tabulce 4. JPM probíhá častěji pod obrazem chronické, pomalu progredující svalové slabosti.

Frekvence vzniku kalcinózy v posledních letech výrazně poklesla. Byl popsán případ pozdního relapsu původně monocyklického onemocnění po 8 letech remise, připomínající potřebu dlouhodobého monitorování. Asi 2/3 dětí se nakonec uzdraví bez větších funkčních následků, 1/4 má zbytkové atrofie či kontraktury, asi u 5% dětí nemoc vyústí v těžký stupeň tělesného postižení (invalidní vozík). **Mortalita** JDM dosahuje 5-10%, k úmrtí obvykle dochází v průběhu prvních 2 let onemocnění. [2]

V samém začátku nemoci je velmi obtížné předpovědět její budoucí vývoj, lze však iden-

tifikovat určité **rizikové faktory**, přispívající k závažnější prognóze. (tabulka č. 5) Za nejrizikovější lze považovat pacienty, u nichž se rychle rozvinul výrazný stupeň svalové slabosti s postižením polykacího a dýchacího svalstva, které může vést ke vzniku rezistentní aspirační pneumonie a k nevládnutelné respirační insuficienci pod obrazem ARDS. Kožní ulcerace a rozsáhlé změny kapilár nehtových lůžek svědčící pro výrazný stupeň vaskulitidy mohou provázet těžkou svalovou slabost s bioptickým nálezem svalových infarktů a rizikem fatální perforace střeva na podkladě ischemie při mesenterální vaskulitidě. Délka intervalu od začátku chorobných projevů po stanovení diagnózy a zahájení adekvátní léčby je řadou autorů hodnocena jako další významný faktor nepříznivého průběhu. ■

### Literatura

1. Pachman LM: Polymyositis and dermatomyositis in children. In: Oxford textbook of Rheumatology, 1999:1287-1300
2. Cassidy JT, Petty RE: Juvenile dermatomyositis. In: Textbook of pediatric rheumatology, 3rd Ed, W. B. Saunders Company, 1995: 323-364
3. Doležalová P, Telekešová P, Němcová D, Hoza J: Incidence of vasculitis in children in the Czech Republic: 2-year prospective epidemiology survey. J Rheumatol 2004; 31(11): 2295-9.
4. Bohan A, Peter JB: Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med 1975;292:344
5. Targoff IN, Miller FW et al: Classification criteria for the idiopathic inflammatory myopathies. Curr Op Rheumatol 1997, 9:527-535
6. Pachman LM: Juvenile dermatomyositis (JDM): new clues to diagnosis and pathogenesis. Clin Exp Rheumatol 1994:

12:S69-S73

7. Lovell DJ, Lindsley CB, Rennebohm RM et al in cooperation with the Juvenile dermatomyositis disease activity collaborative study group: Development of validated disease activity and damage indices for the juvenile idiopathic inflammatory myopathies II. The childhood myositis assessment scale (CMAS): A quantitative tool for the evaluation of muscle function. Arthritis Rheum 1999, Oct: 42(10):2213-2219
8. Pachman LM, Hayford JR et al: Juvenile dermatomyositis at diagnosis: Clinical characteristics of 79 children. J Rheumatol 1998;25:1198-1204
9. Tse S, Lubelsky S, Gordon M et al. The arthritis of inflammatory childhood myositis syndromes. J Rheumatol 2001;28: 192-7
10. Bednařík J (ed) a kol: Nemoci kosterního svalstva. TRITON, 2001:123-198
11. Basta M, Dalakas MC: High-dose intravenous immunoglobulin exerts its beneficial effect in patients with dermatomyositis by blocking endomyosial deposition of activated complement fragments. J Clin Invest 1994, 95:1725-35
12. Lang B, Dooley J: Failure of pulse methylprednisolone treatment in juvenile dermatomyositis. J Pediatr 1996, 128,3:429-32
13. Crowe WE, Love KE et al: Clinical and pathogenic implications of histopathology in childhood polydermatomyositis. Arthritis Rheum 1982; 25:126-39
14. Spencer CH, Hanson V et al: Course of treated juvenile dermatomyositis. J Pediatr 1984;105: 399-408

## HIPP - novinka



# Současné indikace a chirurgické techniky operací deformit hrudníku

Prof. MUDr. Jiří Šnajdauf, DrSc.

Klinika dětské chirurgie, 2. LF UK a FN Motol, subkatedra dětské chirurgie IPVZ, Praha

## Souhrn

Vrozené deformity hrudní stěny se v současné době rozdělují do pěti kategorií: pectus excavatum (vpáčený hrudník), pectus carinatum (ptačí hrudník), Polandův syndrom a vzácné defekty sternu a deformity hrudníku při vrozené poruše skeletu. Většina deformit hrudní stěny nezpůsobuje život ohrožující stavy, kromě hrudní ektopie srdce a Jeunesovy asfyktické dystrofie hrudníku.

### ■ Pectus excavatum

Pectus excavatum (vpáčený, trychtýřovitý, nálevkovitý hrudník) je nejčastější deformita hrudní stěny. Při této vadě je sternum s přílehlými chrupavkami vpáčeno směrem dorzálním k páteři. Pravostranná asymetrie sternu je přítomna asi u 30% pacientů. U většiny pacientů je náznak deformity patrný již v kojeneckém věku, u části se zhoršuje v prepubertálním a pubertálním věku. Vyskytuje se třikrát častěji u chlapců. Etiologie vpáčeného hrudníku není jasná, asi třetina pacientů má rodinnou zátěž. Těžší stupeň deformity se vyskytuje u Marfanova syndromu, pro který je patognomonická luxace očních čočky, dilatace ascendentní aorty a porucha aortální nebo mitrální chlopně.



Obr. č. 1: Pectus excavatum - CT před operací

**Klinické projevy:** obtíže závisí na stupni deformity hrudníku. Při menší deformitě není patrná v předškolním věku žádná klinická symptomatologie, děti se s fyzickou zátěží vyrovnávají svým vrstevníkům. Školní děti začínají mít psychické problémy, protože se za svoji vadu stydí, především při kolektivním sportování a při plavání. V době dospívání se projevuje zvýšená únavnost a snížená vytrvalost při sportovních aktivitách. U pacientů se

střední a těžkou deformitou bývá srdce dislokováno na levou stranu dutiny hrudní a expanze plic je během nádechu mírně omezena. Pacienti mají častěji bronchitidy, zvláště v adolescentním věku. Někteří mají astenický habitus, vadné držení těla, skoliózu a chabé břišní svalstvo.

**Vyšetření:** Při elektrokardiografickém vyšetření mohou být u těžších deformit poruchy osy srdeční a deprese ST segmentu. Echokardiografické vyšetření může prokázat prolaps mitrální chlopně. Standardní vyšetření plicních funkcí bez zátěže je většinou v normě nebo je u těžších deformit přítomna restriktivní porucha. K objektivizaci deformity se před operací provádí vyšetření hrudníku výpočetní tomografií (CT), obr.1.

**Operace:** Na našem pracovišti bylo za období let 1951-2003 operováno 615 dětí pro pectus excavatum (PE) a pectus carinatum (PC). V tomto období bylo postupně zavedeno 5 metod pro korekci vpáčeného hrudníku a měnil se věk, kdy byli pacienti indikováni k operačnímu výkonu. V minulosti se touto problematikou zabývali prof.Kafka a prof.Kabelka. V letech 1951-1989 bylo ročně operováno 6 dětí pro deformitu hrudníku, od roku



Obr. č. 2: Jensenova metoda



Obr. č. 3: Pectus excavatum - 1992, Holcomb (Děvče, 7 let)

1999 do roku 2003 bylo operováno ročně 27 dětí. Zvýšený zájem o korekci deformity hrud-





Obr. č. 4: Pectus excavatum (rok po operaci a 10 let po operaci)



Obr. č. 5: Pectus excavatum Welchova metoda

ní stěny je podmíněn malými operačními riziky a komplikacemi a lepším kosmetickým efektem operace než v minulosti.

V letech 1951-1974 bylo operováno 135 dětí pro PE. Do roku 1956 byly operovány děti převážně v předškolním věku, 7 dětí bylo mladší jednoho roku. Výsledky nebyly příznivé, byly časté recidivy. V letech 1956-1974 byli indikováni k operaci pacienti převážně starší 10. let. Nejčastějším typem operace byla **Ravitchova** metoda s exstirpací vpáčených chrupavek modifikovaná použitím Kirschnerova drátu ke stabilizaci korigovaného sternu. Výsledky byly příznivější, operační incize však byla poměrně dlouhá, někdy i trojnásobná než v současné době.

**Jensenova** technika, kterou zavedl prof. Kabelka, byla používána v určité modifikaci do konce r.1989. Principem metody byl delší submamární kožní řez, transmuskulární přístup k deformovaným chrupavkám žebér, subperichondrální klínovitá resekce vpáčených chrupavek žeberních, klínovitá osteotomie přední kortikalis sternu, elevace sternu a použití kovové korekční retrosternální dlahy

polovinu proti předchozím metodám (obr.3.,4.)

**Welchovu** metodu, bez použití kovové korekční dlahy jsme zavedli začátkem 90.let. Princip spočívá v kratším submamárním nebo podélném kožním řezu, uvolnění a elevaci pectorálních svalů, subperichondrální resekci vpáčených chrupavek, 1-2 osteotomiemi přední kortikalis sternu, elevaci sternu do korekčního postavení, fixací sternu 3 silnými stehy v oblasti vytnutého klínu a fixací mediální části pectorálních svalů ke sternu ve střední čáře. Tuto metodu preferujeme v současné době pro lepší kosmetický efekt proti ostatním metodám (obr.5.).

V posledních 3 letech si získává oblibu v chirurgickém řešení Pectus excavatum minimálně invazivní technika tzv. **MIRPE** (Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum - Nussova technika), kterou uvedl do praxe **Dr. Nuss**. Zatím nejsou dlouhodobé výsledky, ale zdá se, že pro určité procento pacientů s pectus excavatum by se mohla stát metodou volby. Výhodou této metody je, že incize se provádějí po stranách hrudníku, což ocení

na dobu jednoho roku. Touto metodou bylo operováno celkem 56 pacientů. Nevýhodou byl poměrně dlouhý kožní řez, což zhoršovalo kosmetický efekt operace (obr.2).

**Holcombovu** techniku jsme začali používat koncem 80.let. Princip spočívá v kratším submamárním nebo podélném kožním řezu, uvolněním a elevací pectorálních svalů, subperichondrální resekci celých vpáčených chrupavek, 1-2 osteotomiemi přední kortikalis sternu a použití kratší ocelové korekční retrosternální dlahy na dobu 9-12 měsíců. Touto metodou bylo operováno za celé období 85 pacientů. Výhodou byl lepší kosmetický efekt vzhledem ke kratší kožní incizi o více než

více děvčata a není nutná exstirpace vpáčených chrupavek (obr. 6,7,8). Nevýhodou je dlouhodobé uložení dlahy (3 roky) a určité omezení fyzické aktivity (převážně kontaktní sporty). Metodu více preferují chirurgové, kteří nemají zkušenosti s otevřenou metodou. Z vlastní zkušenosti se domnívám, že metoda je vhodná pro 30-50% pacientů s pectus excavatum, především pro dívky.

**Věk:** V minulosti byli pacienti indikováni k operaci ve věku 6 -10 let, nyní doporučujeme operaci vpáčeného hrudníku v prepubertálním a pubertálním období. Průměrný věk operovaných dětí v letech 1990-2003 je 13 let. Hlavním důvodem pozdější indikace k operaci bylo vyšší procento vzniku prominence nebo exkavace jednotlivých chrupavek v adolescentním věku, většinou 5-7 let po operaci. Tyto změny jsme nepozorovali u pacientů operovaných v době puberty ani v odstupu 10 let po operaci.

**Výsledky a komplikace:** Kolemoperační komplikace jsou minimální. Malý pneumotorax po operaci většinou nevyžaduje drenáž. Minimálně se vyskytuje infekce, hematoma a dehiscence operační rány. Pacienti jsou v současné době hospitalizováni po operaci 7-9 dní, další týden jsou v domácím ošetření. Pacienty je třeba chránit před nárazem do hrudníku 4-6 týdnů, po této době je hrudník



Obr. č. 6: 14 letá pacientka s pectus excavatum před operací



Obr. č. 7: Stejná pacientka 6. den po Nussově operaci



Obr. č. 8: Pectus excavatum - CT 7 den po operaci, retrosternální dlahu koriguje velkou exkavaci sternu a vpáčených chrupavek



Obr. č. 9: Pectus carinatum



Obr. č. 10: Pectus carinatum, 7 den po operaci

stěna pevná. Ideální rehabilitací po operaci je plavání. Plnou fyzickou aktivitu, včetně kontaktních sportů, mohou pacienti provozovat za 2-3 měsíce po operaci. Pro pacienty po Nussově minimálně invazivní metodě platí určité omezení kontaktních sportů po dobu 3 let, po dobu, kdy mají kovovou dlahu.

Kosmetickým problémem při otevřené metodě může být vznik hypertrofické nebo

keloidní jizvy. V naší sestavě se vyskytuje kolem 10%, u třetiny jsme provedli v odstupu jednoho až dvou let její excizi s příznivým výsledkem. Dlouhodobé výsledky jsou u otevřené metody příznivé u 95% pacientů, u 3% je výsledek kosmeticky nepříznivý, u 2% vznikla recidiva a byla nutná reoperace. Operace recidivy je technicky mnohem náročnější než primární operace.

### ■ Pectus carinatum

Pectus carinatum (ptačí, holubí hrudník). Tato deformita nebývá v ranném dětství výrazná, progreduje většinou až v pubertálním věku. Při této vadě prominuje sternum a přilehlé chrupavky ventrálním směrem. Kromě typické symetrické deformity se vyskytují asymetrické deformity s unilaterální elevací žebních chrupavek, protruze sternu může být v jeho horní nebo dolní části. U těchto pacientů převažují psychické aspekty choroby, kardiopulmonální poruchy nejsou patrné.

**Terapie:** Konzervativní terapie se dnes již nepoužívá (tlakové peloty, korzet, sádrové lůžko).

Princip operace spočívá v subperichondrální resekci elevovaných chrupavek, příčné osteotomii sternu a jeho redresi do korekčního postavení. Operační výsledky jsou příznivé, kolemoperační komplikace jsou minimální (obr.9,10). Dlouhodobé výsledky jsou příznivější než u pectus excavatum. Recidivu jsme nezaznamenali. U této deformity je patrný velký zájem o její korekci v posledních letech, vzhledem k relativní jednoduchosti, malým komplikacím a dobrému efektu operace. V letech 1951-1989 bylo operováno pro pectus carinatum pouze 12 pacientů, v letech 1990 - 2003 131 pacientů. Průměrný věk operovaných byl 15,5 let.

### ■ Polandův syndrom

Syndrom je pojmenován po anglickém studentovi medicíny Alfredu Polandovi, který v roce 1841 publikoval částečný popis této anomálie, tak, jak se mu jevila při pitvě. Polandův syndrom zahrnuje aplazii velkého a malého prsního svalu, syndaktylii, brachydaktylii, atelii nebo amastii, deformovaná nebo chybějící žebra, chybějící axilární ochlupení a chabý podkožní tuk. Incidence syndromu je 1: 30.000 živě narozených dětí. Postižení hrudní stěny je u Polandova syndromu rozmanité. Asi u poloviny pacientů není patrná žádná deformita. Může se vyskytovat jednostranná aplazie žebíř, exkavace

poloviny hrudní stěny s druhostrannou elevací. Chirurgická korekce se provádí u malého počtu pacientů, u aplazie žebíř nebo při velké exkavaci s druhostrannou elevací. Při korekci aplazie žebíř se doporučuje plastika stěny hrudní z kontralaterálních excidovaných chrupavek. Rekonstrukce hrudní stěny je důležitá u děvčat před korekcí hypoplazie nebo aplazie prsu.

### Literatura

- Engum,S.,Rescorla,F.,West,K., Rouse,T.,"Tres" Scherer,L.R.,Grosfeld,J.: Is the Grass Greener? Early results of the Nuss Procedure. *J. Pediatr. Surg.* 35, 2000, s.246-251
- Fonkalsrud,E.W., Dunn,J.C., Atkinson,J.B.: Repair of pectus excavatum deformities: 30 years of experience with 375 patients. *Ann. Surg.* 231, 2000, s.443-448
- Haller,J.A.Jr., Kramer,S.S.,Lietman,S.A.: Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: A preliminary report. *J. Pediatr. Surg.* 22, 1987, s.904-906
- Hebra,A., Swoveland,B., Egbert,M., Tagge,E.P., Georgeson,K., Othersen,Jr,H.B., Nuss,D.: Outcome analysis of minimally invasive repair of pectus excavatum: review of 251 cases. *J. Pediatr.Surg.* 35, 2000, s.252-258
- Holcomb,Jr.,G.W.: Surgical correction of pectus excavatum. *J. Pediatr. Surg.* 12, 1977, s.295-302
- Jensen, N.K., Schmidt, W.R., Garamella, J.J., Lynch, M.F.: Pectus excavatum and carinatum: the how, when, and why of surgical correction. *J. Pediatr. Surg.* 5, 1970, s.4-13.
- Molik,K.A., Engum,S.A., Rescorla,F.J., West,K.W., Scherer,L.R., Grosfeld,J.L.: Pectus excavatum repair: Experience with standard and minimal invasive techniques. *J. Pediatr. Surg.* 36, 2001, s.324-328
- Moss,R.L., Albanese,C.T., Reynolds,M.: Major complications after minimally invasive repair of pectus excavatum: Case reports. *J. Pediatr. Surg.* 36, 2001, s.155-158
- Nuss,D., Kelly,Jr, R.E., Croitoru,D.P., Katz M.E.: A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J. Pediatr. Surg.* 33,1998, s.545-552
- Ravitch,M.M.: Operative treatment of pectus excavatum. *Ann.Surg.* 129, 1949, s.429
- Shamberger,R.C., Welch,K.J.: Surgical correction of pectus carinatum. *J. Pediatr. Surg.* 22, 1987, s.48-53
- Šnajdauf,J., Šintáková,B., Fryč,R., Zeman,L., Kabelka,M., Čumlivská,E., Černý,K., Zapletal,A.: Chirurgické léčení pectus excavatum a pectus carinatum. *Čs. Pediatr.* 48, 1993, s.581-585
- Welch,K.J.: Satisfactory surgical correction of pectus excavatum deformity in childhood. *J. Thorac. Surg.* 36, 1958, s.697-713

**Avent**



## EXPERTNÍ SKUPINA MINISTERSTVA ZDRAVOTNICTVÍ PRO CELIAKÁLNÍ SPRUE (ESCS)

Na doporučení České gastroenterologické společnosti a České pediatrické společnosti ustanovil ministr zdravotnictví Expertní skupinu pro celiakální sprue (ESCS). Tento krok se ukázal nezbytný pro neuspokojivý stav diagnostiky a léčení celiakální sprue, jakož i současnou sociální situaci řady nemocných s touto chorobou. Skupina vypracovala jako svůj první dokument Memorandum o současné problematice. Závěry tohoto dokumentu obsahují doporučení pro orgány exekutivy a zákonodárné sbory, aby ve spolupráci s ESCS byla zahájena jednání k řešení a zlepšení současné situace.

ESCS považuje za vhodné text Memoranda publikovat, aby byla seznámena se současným stavem širší odborná i laická veřejnost a aby se ESCS mohla ucházet o jejich podporu.

### MEMORANDUM CELIAKÁLNÍ SPRUE (CS) - SOUČASNÝ STAV A SOCIÁLNÍ SITUACE NEMOCNÝCH V ČESKÉ REPUBLICE

#### ■ Preambule

ESCS je sborem nezávislých odborníků a zástupců organizací nemocných. Účelem memoranda je seznámit zákonodárce, představitele exekutivy a zdravotních pojišťoven s problematikou CS, a to jak nemocí samé, tak i se sociální situací těchto nemocných. Tato se v letošním roce podle jednoznačného stanoviska organizací sdružujících nemocné výrazně zhoršila v důsledku nové úpravy sociální dávky.

#### ■ Definice a průběh onemocnění

CS je společné označení pro celosvětově se vyskytující onemocnění dětí i dospělých. Jde o hereditární autoimunní onemocnění vyvolané nesnášenlivostí lepku (gluténu).

Lepek je bílkovinný komplex obsažený v povrchní části obilných zrn. Štěpné produkty lepku vyvolávají u geneticky vnímavých osob nepřiměřenou reakci imunitního systému s trvalou tvorbou autoprotilátek. Hlavním projevem jsou zánětlivé změny sliznice tenkého střeva s průjmy, chudokrevností, váhovým úbytkem a celkovou poruchou somatického i psychického vývoje. Pokud není lepek z potravy trvale a úplně vyloučen, dochází v průběhu doby k vyčerpání imunitního systému, onemocnění postihuje další orgány se vznikem přidružených autoimunitních chorob a četných komplikací, z nichž většina je život ohrožující.

#### ■ Minulost a přítomnost nemocných CS

Toto onemocnění byl rozpoznáváno do ne-

dávné minulosti zřídka a často pozdě. Platí to jak pro děti, tak zejména pro dospělé nemocné, a to nejen v ČR. Podle dotazníkové akce u dospělých nemocných, která byla publikována v roce 2001 v USA, byla průměrná doba trvání choroby do stanovení diagnózy 11 let. To ovšem vede k pozdní terapii a zvýšenému riziku přidružených chorob a komplikací. Příčin tohoto stavu je několik: (1) lékaři na možnost tohoto onemocnění málo myslí, (2) jeho příznaky jsou v současnosti často málo nápadné nebo atypické, (3) toto onemocnění není předmětem zájmu průmyslu zdravotnické techniky ani farmaceutického průmyslu vzhledem k tomu, že kauzální léčbou je speciální dietní režim.

K zásadní změně v diagnostice CS došlo až v posledních 15 letech v důsledku postupného zavedení citlivých a specifických metod stanovení protilátek v krevním séru. Tyto metody aplikované nejen u nemocných s CS, ale i u jejich příbuzných a osob podezřelých z tohoto onemocnění nás poučily, že klinické příznaky CS jsou velmi různorodé a že její výskyt (prevalence) v populaci je mnohem vyšší než se dosud předpokládalo.

#### ■ Prevalence CS

Screeningové (vyhledávací) studie rozsáhlých populačních souborů stanovením protilátek a vyšetřením vzorku střevní sliznice prokázalo dramatické zvýšení prevalence CS. Tyto studie z 10 evropských zemí, USA a severní Afriky zjistily prevalenci 1:70 - 1:550. Prevalence se zvýšila v průměru více než 12krát při srovnání výskytu na podkladě klinic-

kých příznaků a na podkladě screeningových dat (z 1:3345 na 1:266).

V ČR je možno poskytnout kvalifikovaný odhad na podkladě několika souborů dlouhodobě sledovaných nemocných a jejich příbuzných, výskytu přidružených autoimunitních chorob a několika screeningových studií. V ČR lze předpokládat prevalenci 1:200-1:250, tj. asi 40.000-50.000 nemocných CS v celkové populaci ČR. Vypracování metody screeningu rizikových skupin, přidružených autoimunitních chorob a osob s podezřelými příznaky a doporučení její realizace v ČR v rámci celkové diagnostické a terapeutické směrnice CS jsou další bezprostřední úkoly ESCS.

#### ■ Léčba CS

Celoživotní bezlepková dieta (BLD) je základem a kauzální léčbou CS. BLD znamená úplné vyloučení lepku a náhrada obilovin takovými produkty, jako jsou rýže, kukuřice, brambory, sója a amarant. Lepek je obsažen v celé řadě potravin, kde jej laik nepředpokládá (např. uzeniny, hořčice, kečup, kypřící prášky, zmrzlina). Bezlepkové potraviny a výchozí suroviny jsou 4-10krát dražší ve srovnání se stejnými komoditami obsahujícími lepek. Průběh onemocnění významně závisí na stáří, v němž se vnímavý jedinec poprvé setká s lepem, jeho množství v potravě a časnosti stanovení diagnózy CS. BLD je nezbytná také u atypických forem CS, neboť jejich časné léčení je prevencí výskytu přidružených chorob a komplikací.

Potravinové kodexy jednotlivých zemí se





liší v povoleném množství zbytkového lepku v potravinách označených jako bezlepkové. Současná česká norma je u přirozeně bezlepkových potravin 10-krát vyšší než norma EU. To dále stěžuje situaci nemocných CS v ČR a jednání o úpravě potravinového kodexu je zřejmě jedním z dalších úkolů ESCS.

#### ■ Závěry

Na základě uvedených skutečností ESCS přijímá tyto závěry:

(1) doporučuje, aby Ministerstvo zdravotnictví a Ministerstvo práce a sociální péče zahájily bezodkladně jednání o úpravě právní normy poskytování sociální dávky nemocným s CS, neboť současná situace nedovoluje značnému počtu nemocných dodržovat z finančních důvodů bezlepkovou dietu, která je kauzální léčbou CS;

(2) doporučuje zahájení jednání mezi MZ, dalšími ministerstvy (zejména průmyslu a obchodu, zemědělství, školství) a zdravotními pojišťovnami o rozšíření sortimentu bezlepkových surovin a potravin, způsobu jejich prodeje a možnostmi úhrady z prostředků zdravotního pojištění, jakož i dostupnosti bezlepkové diety ve vybraných veřejných a zejména školských zařízeních;

(3) doporučuje zahájení jednání mezi MZ a zdravotními pojišťovnami o formách a možnostech čerpání prostředků z fondů prevence zdravotních pojištěnec nemocnými CS;

(4) doporučuje, aby se touto problematikou zabývaly zdravotní výbory zákonodárných institucí a žádá jejich členy o urychlené projednání;

(5) žádá oslovené jednotlivce a instituce, aby zaujaly k tomuto memorandu stanovisko a je připravena s nimi spolupracovat.

#### ■ Expertní skupina MZ-ČR pro celiakální spruce

Prof. MUDr. P. Frič DrSc. (předseda),  
MUDr. S. Hricová (tajemnice)

#### Členové:

Prof. MUDr. P. Dítě DrSc., Doc. MUDr. M. Dvořák CSc., Doc. MUDr. P. Kohout PhD. (za Českou gastroenterologickou společností)

Prim. MUDr. P. Frühauf CSc., Doc. MUDr. J. Nevoral CSc., Doc. MUDr. O. Pozler CSc., MUDr. J. Utěšený CSc. (za Českou pediatrickou společností)

MUDr. P. Kocna CSc. (za Společnost klinické biochemie a laboratorní diagnostiky)

Prof. MUDr. H. Tlaskalová-Hogenová DrSc. (za Českou společnost pro alergologii a klinickou imunologii)

Ing. I. Bušínová, Ing. B. Rubínová (za organizace pacientů)

## VI. Teyschlův pediatrický den

Téma:

# GENETIKA V PEDIATRII

Datum konání:

**sobota 26. února 2005**

Pořádají:

**I. dětská interní klinika LF a FN Brno,  
Oddělení lékařské genetiky FN Brno,  
Česká pediatrická společnost ČLS JEP**

#### Program:

Slavnostní přednáška:

**Alergie začíná již v dětství** (R. Urbanek, LF a AKH Vídeň)

#### Odborný program:

■ Johan Gregor Mendel a Brno ■ Genetika v pediatrii ■ Postup při vyšetření pacienta v genetické poradně ■ Koho odesílat na genetické vyšetření ■ Možnosti IVF ■ Vyšetřování párů s poruchami reprodukce a sledování dětí narozených po IVF ■ Spolupráce genetiků s neonatologem ■ Downův syndrom ■ Cystická fibrosa ■ Hemofilie ■ Vrozené srdeční vady ■ Poruchy srdečního rytmu ■ Vrozené poruchy sluchu ■ Rozštěpové vady obličeje ■ Vrozené vady metabolismu ■ Adrenogenitální syndrom ■ Maligní hypertermie ■ Hyperlipoproteinemie ■ Genetické poradenství v rodinách s onkologicky nemocným dítětem ■ Vrozené chromosomální aberace ■ Mikrodeleční syndromy- diagnostika, kasuistiky

Souběžně bude na stejné téma probíhat sekce SZP.

K tématu je možné u obou sekcí přihlásit do 14.2.2005 posterové sdělení.

#### Konferenční poplatek:

Lékaři do 18.2.2004 ve výši 400 Kč, později a při prezenci 450 Kč

SZP do 18.2.2005 ve výši 200 Kč, později a při prezenci 250 Kč

Poplatek je možné uhradit složenkou nebo převodem na účet u KB Brno, a.s., Pobočka Černá Pole, Merhautova 1, č. účtu: 35-4336610257/0100.

Přihlášky a dotazy, prosím, zasílejte na adresu:

Sekretariát I. dětské int. kliniky, FN Brno

Černopolní 9, 625 00 Brno, tel: 532 234 237, fax: 532 234 238

E-mail: vvalouskova@fnbrno.cz, ichromko@fnbrno.cz, vlangr@med.muni.cz

Akce je registrována ČLK a hodnocena v rámci vzdělávání lékařů i sester.

### Přihláška k účasti

**„VI. Teyschlův pediatrický den“ Brno, sobota 26. 2. 2005**

Příjmení, jméno, titul: .....

Adresa pro korespondenci: .....

Tel.: ..... fax: .....

E-mail: .....



# Současné indikace léčby růstovým hormonem v pediatrii

Za Pracovní skupinu pro růstový hormon v pediatrii ČES  
a za výbor České endokrinologické společnosti ČLS JEP:

**Prof. MUDr. Jan Lebl, CSc.**

**Doc. MUDr. Marta Šnajderová, CSc.**

Na základě posouzení účinnosti a bezpečnosti, po schválení příslušnými institucemi Evropské unie, Státním ústavem pro kontrolu léčiv a Všeobecnou zdravotní pojišťovnou ČR je v současné době léčba růstovým hormonem indikována u následujících pěti indikačních skupin pediatrických pacientů:

## ■ 1. Deficit růstového hormonu

**Definice:** hladina růstového hormonu nižší než 20 mIU/l (10 ug/l) nejméně ve dvou stimulačních testech, při současném posouzení růstové dynamiky, hladin IGF-I, ostatních funkcí hypofýzy a morfologie hypofýzy.

**Dávkování:** obvykle 0,025-0,033 mg/kg/den (tj. 0,5-0,7 IU/kg/týden) v každodenní s.c. injekci

**Zahájení léčby:** bezprostředně po stanovení diagnózy; absolutní kontraindikací léčby je neukončená onkologická léčba v případě nádorového onemocnění

**Ukončení léčby:** po ukončení růstu (růstová rychlost nižší než 2 cm/rok, vypočítaná z období alespoň 6 měsíců, a současně kostní věk nejméně 15 let u dívek resp. 17 let u chlapců) se léčba přerušuje na 4-6 týdnů. Poté se provádí re-testování podle pravidel Growth Hormone Research Society. Při potvrzení těžké formy deficitu růstového hormonu (stimulovaná hladina růstového hormonu nižší než 6 mIU/l, tj. 3 ug/l) pokračuje substituční léčba růstovým hormonem v dávkování pro dospělé věk. Re-testování není nutné provádět u pacientů s prokázaným genovým defektem spojeným s deficitem růstového hormonu. Léčba po ukončení růstu pokračuje zpravidla do 18-19 let věku na pediatrickém pracovišti, poté na akreditovaném pracovišti pro dospělé.

## ■ 2. Turnerův syndrom

**Definice:** karyotyp 45,X nebo jeho varianty (příslušná chromozomální mozaika a/ne-

bo strukturální anomálie X chromozomu).

**Dávkování:** obvykle 0,05 mg/kg/den (tj. 1,0 IU/kg/týden) v každodenní s.c. injekci

**Zahájení léčby:** po stanovení diagnózy; obvykle nikoliv dříve než ve 2-3 letech věku

**Ukončení léčby:** po ukončení růstu (růstová rychlost nižší než 2 cm/rok, vypočítaná z období alespoň 6 měsíců)

## ■ 3. Růstové selhání v důsledku chronické renální insuficience

**Definice:** chronická renální insuficience ve fázi konzervativního léčení, ve fázi dialýzy nebo po transplantaci ledviny, a současně tělesná výška pod 3. percentilem pro daný věk a pohlaví a/nebo růstová rychlost pod 25. percentilem pro daný věk a pohlaví, vypočítaná z období alespoň 6 měsíců

**Dávkování:** obvykle 0,05 mg/kg/den (tj. 1,0 IU/kg/týden) v každodenní s.c. injekci

**Zahájení léčby:** po splnění uvedených kritérií, po zvážení celkového stavu a dlouhodobé prognózy pacienta; o zahájení léčby rozhoduje společně dětský endokrinolog a nefrolog, léčbu řídí dětský endokrinolog

**Ukončení léčby:** po ukončení růstu (růstová rychlost nižší než 2 cm/rok, vypočítaná z období alespoň 6 měsíců)

## ■ 4. Syndrom Pradera-Williho

**Definice:** cytogeneticky nebo molekulárně-geneticky prokázaný syndrom Pradera-Williho. Jen zcela výjimečně lze léčbu zahájit u pacientů s negativním cytogenetickým i molekulárně-genetickým nálezem při splnění klinických diagnostických kritérií.

**Dávkování:** obvykle 0,033 mg/kg/den (tj. 0,7 IU/kg/týden) v každodenní s.c. injekci

**Zahájení léčby:** po stanovení diagnózy; u dětí mladších tří let na základě individuálního posouzení očekávaného přínosu a rizik terapie

**Ukončení léčby:** po ukončení růstu (růstová rychlost nižší než 2 cm/rok, vypočítaná z období alespoň 6 měsíců); léčba dospělých osob se syndromem Pradera-Williho je v současné době předmětem zkoumání a zatím nepatří mezi rutinní indikace terapie růstovým hormonem

## ■ 5. Postnatální růstové selhání navazující na intrauterinní růstovou retardaci

**Definice:** porodní hmotnost a/nebo porodní délka menší než -2 směrodatné odchylky pro daný gestační věk a pohlaví a současně aktuální tělesná výška nižší než -2,5 směrodatné odchylky pro daný věk a pohlaví

**Dávkování:** 0,033-0,067 mg/kg/den (tj. 0,7-1,4 IU/kg/týden) v každodenní s.c. injekci; v současné době se dává přednost dávkování v nižším doporučeném pásmu, výzkumy optimálního dávkování však dosud pokračují

**Zahájení léčby:** ve věku nad 3 roky při splnění výše uvedených kritérií

**Ukončení léčby:** po ukončení růstu (růstová rychlost nižší než 2 cm/rok, vypočítaná z období alespoň 6 měsíců).

K provádění léčby růstovým hormonem v pediatrii jsou oprávněni výhradně určení specialisté 12 pediatrických center pro léčbu růstovým hormonem.

Tento souhrn současných indikací pro léčbu růstovým hormonem v pediatrii schválil výbor České endokrinologické společnosti ČLS JEP dne 9.11.2004 po předcházejícím projednání Pracovní skupinou pro růstový hormon v pediatrii ČES.

Literatura u autorů

# Úspěchy a další úkoly v prevenci jódového deficitu v České republice

MUDr. Lydie Ryšavá, Ph.D.

Zdravotní ústav se sídlem v Ostravě, předseda Meziresortní komise pro řešení jódového deficitu při SZÚ v Praze

Jód je nezbytný prvek pro tvorbu hormonů štítné žlázy, které řídí v každé buňce přeměnu základních živin na dostatečné množství energie pro její růst, existenci a funkci. Zajišťují tak správný vývoj všech tkání a orgánů, funkci mozku, nervů, svalů i rozmnožovacích orgánů. Pro dostatečnou tvorbu hormonů je rozhodující dostatečný přívod jódu potravní cestou. Jód přechází ze zaživacího traktu do krve, odkud je štítnou žlázou vychytáván. Není-li k dispozici dostatek jódu, nedochází k produkci potřebného množství hormonů.

Nesoustředěnost, zvýšená únavnost, zpomalené reflexy, mrznutí končetin, suchá kůže, zácpa, bušení srdce, zvýšení tělesné hmotnosti mohou být příznaky nedostatku jódu, které zpravidla nepřivádí postiženého k lékaři. Teprve až viditelné zbytnění štítné žlázy, někdy spojené s problémy při polykání. U žen je nedostatečný přísun jódu možnou příčinou poruch menstruačního cyklu, neschopností donosit a porodit živý plod.

Kretenismus se již u nás nevyskytuje, avšak i mírnější nedostatek jódu může nepříznivě ovlivnit duševní a tělesný vývoj plodu a dítěte s následnými poruchami sluchu, potížemi při učení, chápání, může být příčinou vzniku vrozených vad.

V těhotenství, vedle vlastních nároků mateřského organismu na denní přísun jódu, musí být pokryta také potřeba vyvíjejícího se plodu, jehož štítná žláza začíná pracovat od 4. měsíce samostatně. Rovněž kojící matka má zvýšenou potřebu jódu, protože jód přechází do mateřského mléka, a proto musí pečlivě doplňovat jód ve své stravě. Přechodná nechut nebo omezování některých druhů potravin, které jsou zdroji jódu (ryby, uzeniny, sůl) a zároveň zvýšená potřeba jódu jsou důvodem, proč je vhodné přidávat těhotným ženám a kojícím matkám jód ve formě tablet nebo ve formě potravních doplňků pro těhotné a kojící ženy dostupné v lékárnách. Někteří gynekologové mají dobrou zkušenost s podáváním minerální vody obsahující jód.

Štítná žláza kojenců je velmi citlivá jak na nedostatek, tak na nadměrné množství jódu. Při dostatečné saturaci jódem matky je také kojencem dítěti zajištěna ideální dávka. Proto je tak důležité, aby matka své dítě kojila.

Podle doporučení Světové zdravotnické organizace je doporučený příjem jódu pro děti 0 - 59 měsíční 90 g/den, děti 6-12leté 120 g/den, děti nad 12 let a dospělí 150 g/den, těhotné a kojící ženy 200 g/den.

Jelikož je Česká republika vnitrozemským státem, kde je obsah jódu v geologickém podloží, ve vodě a půdě velmi nízký, mají rostlinné i živočišné potraviny u nás vyprodukované rovněž nízký obsah jódu. Nedostatek jódu v naší výživě je nejčastější příčinou vzniku strumy, zcela zbytečnou příčinou poruch zdraví a snížení tělesných i psychických kvalit, protože existují doporučení a jednoduše prove-

ditelná opatření, která mohou zamezit nedostatku jódu u všech obyvatel v ČR.

Šetření probíhající v současné době prokazují, že zásobení jódem naší populace se vlivem již přijatých a zavedených opatření zlepšuje, ale stále předpokládá aktivní přístup odborné veřejnosti, výrobců, lékařů i každého jedince při výběru potravin, sestavení a doplňování jídelníčku.

V České republice byla řešena otázka jodopenie časné a velmi progresivně již ve třicátých letech minulého století: Vomela provedl rozsáhlý a komplexní epidemiologický průzkum výskytu strumy a kretenismu v regionech Karpat, počínaje Valašskem a konče Rumunskem, včetně analýzy faktorů zevního prostředí. Praktické řešení zajistil pak koncem čtyřicátých a začátkem padesátých let Šilink. Na základě výsledků vyšetření 600 tisíc osob z různých regionů Čech a Moravy, které svědčily jednoznačně o vysoké prevalenci strumy (u žen v některých regionech až 80%), prosadil zavedení jódovaní jodé soli. Byl zaznamenán ústup strum u dětí a u mužů a uzlových strum u osob ve věku do 20 let, o něco menší efekt se projevil u dospělých žen. Situace pak byla považována za vyřešenou a této problematice se přestala věnovat pozornost.

V polovině 90. let se v České republice znovu začíná vyskytovat nedostatek jódu zejména u dětské populace. Na trh se vlivem uvolnění hranic a obecně zvýšeného importu dostává sůl obsahující jód v kolísající a nízké koncentraci ve formě nestabilního jodidu draselného. V tuzemsku vyráběná sůl má sice obsah jódu vyšší (cca 15 mg/kg soli), avšak je rovněž ve formě nestabilního jodidu a v potravinářském průmyslu se nepoužívá. Stravovací tradice, obliba a z toho plynoucí spotřeba potravního zdroje jódu jakým jsou mořské ryby je nízká. Obsah jódu v ostatních potravinách běžně konzumovaných je obecně velmi nízký.

Ke koordinaci opatření ke zlepšení situace začala proto v roce 1995 pracovat Meziresortní komise pro řešení jódového deficitu při Státním zdravotním ústavu v Praze (MKJD) a naplňovat Výzvu k odstranění nedostatku jódu do r. 2000 Světového summitu o dětech, pořádaného UNICEF v r.1990. Na její práci se trvale podílejí odborníci resortu zdravotnictví, zemědělství, představitelé státní správy a výrobci potravin. Tento meziresortní přístup podporovaný Ministerstvem zdravotnictví a pracovní aktivita členů komise umožňuje v druhé polovině 90. let realizovat důležitá opatření. A tak v r. 2000 bylo oficiálně potvrzeno zástupcem ICCIDD (Mezinárodní rada pro řešení poruch z nedostatku jódu) WHO prof. François Délangem, že Česká republika výrazně snížila rizika z jódového deficitu.

Zákonnou normou byl zvýšen limit pro obsah jódu v kuchyňské soli (na 20-27 mg jódu/kg soli). Výrobci a dovozci kuchyňské soli spolupracující

s Meziresortní komisí na to reagovali operativně, ostatní později. Obohacování kuchyňské soli jódem je neefektivnější metodou pro řešení a prevenci jódového deficitu v našich podmínkách, pokud se podaří, aby použití jódem suplementované soli bylo preferováno v domácnostech, ve společném stravování, ale i při výrobě potravin široké spotřeby. Je to metoda finančně velmi dostupná, organizačně zvládnutelná, dobře kontrolovatelná (usměrnění obsahu jódu v soli, praktická nemožnost předávkování pro nepoživatelnost přesolené potraviny nebo pokrmu). Součástí podpory používání soli s jódem je však upozornění, abychom každou sůl i jódovanou používali pouze v nezbytném množství, pro v ČR překračovaný denní doporučený příjem soli a dětem do jednoho roku pokrmy nesolili vůbec. Na trhu je také jódovaná sůl se sníženým obsahem sodíku.

Nestabilní jodid draselný, používaný k obohacování kuchyňské soli jódem, výrobci nahradili stabilnějším jodidčanem draselným, přizpůsobili se i dovozci. Papírové obaly nahradily vhodnější vícevrstvé nebo polyetylenové obaly. Největší výrobce i dovozci soli jsou členy MKJD. V současné době činí průměrná koncentrace jódu v soli v distribuční síti 25 mg J/kg (Ryšavá, 2002).

Po provedené intervenční kampani se zvýšil počet výrobců, zejména pečiva a masných výrobků, kteří začali používat sůl obohacenou jódem. U výrobců živočišných potravin z 56 % před intervencí r. 1999 na 84 % v r. 2002 u výrobců pekařských výrobků z 55 % na 81 % (Ryšavá, 2002).

Na základě návrhu MKJD byl jodid draselný jako léčivo zařazen mezi preparáty hrazené pojišťovnou a vytvořeny tak podmínky pro realizaci doporučení gynekologické a pediatrické odborné společnosti gynekologům k plošné, ale individuální, indikované suplementaci těhotných a kojících žen jódem.

Do sušené mléčné kojenecké výživy pro děti, které nemohou být kojeny, do sušené mléčné výživy pokračovací a do speciálních výrobků pro těhotné a kojící ženy se začal přidávat jód zásluhou profesionálního přístupu výrobců těchto výrobků, kteří jsou od začátku stálými a aktivními členy MKJD. Také řada dalších výrobců potravin, potravních doplňků, nápojů, sirupů konzultovala s MKJD uvedení na trh výrobků obohacených jódem.

Pro všechna vyjádření bylo základní podmínkou dodržení limitů daných platnou legislativou pro obohacování potravin jódem a denních doporučených dávek. Pro lepší orientaci spotřebitelů měli výrobci možnost tyto výrobky označit na obale logem, jehož používání schvaluje Státní zdravotní ústav v Praze.

Potraviny a nápoje obohacené jódem jsou určeny zejména těm, kdo musí omezovat příjem soli nebo mají zvýšené nároky na přísun jódu (např. v těhotenství, v době kojení, děti do 3 let). Protože v dnešní době obsahují jód mnohé potravní doplň-



ky, minerální a kupodivu i vitamínové přípravky a některé skupiny obyvatel je v nezanedbatelné míře nakupují, je na místě upozorňovat na uvážené používání a usměrňovat jejich dávkování.

Trvale je zdůrazňována důležitost přirozených zdrojů jódu ve výživě, zejména mořských produktů (ryb, živočichů, mořských řas). Pokrmů z těchto potravin jsou nyní častější především ve společném stravování školním, nemocničním, závodním i restauračním. Všeobecně by měly být zařazovány alespoň 2x týdně.

Bohatým zdrojem jódu se u nás stalo mléko a mléčné výrobky vlivem suplementace krmiv jódem za účelem zlepšení užitkovosti zvířat. Průměrný obsah jódu v mléce v distribuční síti činil 305 µg/l (nejnižší naměřená hodnota 205 µg/l) (Ryšavá, prosinec 2002).

Jód se nachází v některých minerálních vodách, proto doporučujeme si jimi zpestřit pitný režim.

Meziresortní komise vyhláší každoročně 6. března jako Den jódu, jehož součástí je vedle konání odborné konference propagační kampaň pro odbornou i širokou veřejnost.

Objektivními důkazy zlepšení stavu jsou výsledky šetření obsahu jódu v moči (jodurie), objemů štítné žlázy, hladiny hormonů štítné žlázy v krvi, screening TSH u novorozenců a expoziční dávky na reprezentativních vzorcích populace různými na sobě nezávislými pracovišti na konci 90. let. Ukázaly významné zlepšení.

Podle WHO je jako nedostatečná jodurie s rizikem závažných poruch do 19 µg jódu /l moče, jako nedostatečná je hodnocena jodurie v rozmezí 20-49 µg/l moče a ukazuje na nedostatečný přívod jódu, lehce sníženou jodurii a mírně snížený přívod signalizují hodnoty 50-99 µg/l moče, optimální jodurie je v rozmezí 100-300 µg/l moče.

Z šetření (Zamrazil a kol.) vyplynulo, že hodnoty jodurie se zvýšily z 98 (r.1995) na 168 µg/l (r. 2000); vzestup byl doprovázen snížením objemu štítné žlázy. Výsledky předchozích šetření vykazovaly velmi nízké hladiny jódu v moči (pod 50 mikrogramů/l) u 16 % mužů a 29 % žen, v r. 2000 už jen u 3 % mužů a 4 % žen. Na jiných souborech zjistili (Beneš, Černá, Šmíd) obdobný trend, zvýšení ze 140 v r. 1995 na 210 mikrogramů/l v r. 2000.

Ryšavá, a kol. v r. 2000 zjišťovala u náhodného výběru 147 těhotných žen v prvním a druhém trimestru ze severní Moravy (Ostrava, Olomouc) dotazníkovou metodou konzum potraviny a potravních doplňků obsahujících jód. Doporučovaný konzum ryb uvedlo pouze 51 % dotázaných, 77 % užívá v domácnosti výhradně sůl s jódem. Přípravky obsahující jód určené těhotným užívá 62 % dotázaných. U tohoto souboru byla stanovena jodurie vzorků první ranní moče metodou ICP-MS. Průměrná jodurie činila 195 µg/l moče. 84 % sledovaných těhotných je jódem zásobováno dostatečně, pouze 14 % žen vykazuje lehkou jodopenii. Klinicky relevantní jodopenie byla zjištěna u 4 % těhotných v subkolektivu z oblasti Olomouc (šetřeno za finanční podpory projektu podpory zdraví MZ ČR).

Ryšavá a kol. v r. 2001 sledovala aktuální saturaci jódem u souboru náhodného výběru 578 dětí ve věku 10-12 let v plošně vybraných oblastech ČR (za finanční podpory fy Danone, a.s.). Průměrná jodurie činila u dětí 329 g/l, mediánová hodnota byla nižší (306 g/l). Dívky vykazovaly ve všech oblastech v průměru nižší hodnoty než chlapci. Mírnou

jodopenii vykazovaly 4 % sledovaných v souboru, 96 % vyšetřených bylo jódem saturováno dostatečně. Byly však prokázány poměrně velké regionální rozdíly.

V r. 2002 činila u souboru 207 osob ve věku 18 let v Ostravě a Karvině mediánová hodnota jodurie 323 g/l, průměrná jodurie 342 g/l. Jodurie hochů byla vyšší než u dívek (374 g/l resp. 299 g/l), p 0,05. Dostatečně bylo jódem saturováno 98 % sledovaných, pouze 2 % vykazovala lehkou jodopenii. Klinicky relevantní jodopenie nebyla u tohoto kolektivu, podobně jako i 10-12-ti letých dětí, zjištěna (Ryšavá a kol., s finanční podporou Projektu podpory zdraví MZ ČR). U dívek byla zjištěna stoupající tendence jodurie v závislosti na konzumaci mléka; (p<0,05). U hochů tyto rozdíly nebyly nalezeny. Byl zjištěn rozdíl (p<0,01) v množství konzumovaného mléka u tohoto souboru mezi pohlavími (nejméně půl litru mléka denně vypije 27 % hochů, ale pouze 10 % dívek. Chlapci vypijí signifikantně více mléka denně než dívky (p<0,001). Dívky vypijí signifikantně více nápojů s obsahem jódu (p<0,001). Dívky konzumují častěji multivitaminové preparáty než hoši (p<0,01). Chlapci nečiní rozdíl mezi jídly více či méně soleným (p<0,01). Signifikantně méně chlapců si myslí, že je jejich organismus dostatečně zásoben jódem (p<0,001).

V r. 2002 u náhodného výběru 416 těhotných žen v prvním a druhém trimestru z 8 oblastí ČR byla stanovena jodurie, dotazníkovou metodou zkoumán konzum potraviny a potravních doplňků obsahujících jód (Ryšavá a kol.). Mediánová hodnota jodurie činila 193 µg/l. (průměrná jodurie 210 µg/l moče). 90 % sledovaných těhotných je jódem zásobováno dostatečně, pouze 9 % žen vykazuje lehkou jodopenii. Klinicky relevantní jodopenie byla zjištěna u 1 % těhotných. Pouze 37 % dotázaných konzumuje nejméně 1x týdně ryby, 78 % používá výhradně sůl s jódem, 18 % užívá potravinové doplňky s obsahem jódu.

Od roku 1996 se monitoruje novorozenecké zásobení jódem s použitím neonatálního TSH v rámci screeningu kongenitální hypotyreózy (Hníková, Vinohradská). Po přechodném zhoršení (>7 % zvýšeného neonatálního TSH) v roce 2000, dochází postupně k normalizaci při prosazování speciálních opatření, směřujících ke správné jódové dodávce těhotným matkám. Tato opatření je třeba zajišťovat neustále, neboť stále přetrvávají oblasti, kde jsou sledované hodnoty neuspokojivé.

V r. 2003 (Ryšavá a kol.) bylo provedeno v lokalitách s výskytem přes 10 % novorozenců s vyššími hladinami TSH u 351 rodiček šetření jodurie a přívodu jódu dotazníkem, cílená edukace matek a spádových gynekologů prostřednictvím tiskového edukačního materiálu a individuálních dopisů s cílem a výsledky šetření. Mediánová hodnota jodurie u sledovaných činila 115 µg jódu/l moče. Nedostatečnou jodurii s rizikem závažných poruch vykazaly 3 rodičky (1 %), nedostatečnou jodurii mělo (11 %) ze sledovaných rodiček: lehce sníženou jodurii mělo 28 % rodiček, 52 % bylo saturováno dostatečně. Hodno zřetele je zjištění, že 18 z 83 dostatečně saturovaných rodiček mělo hodnotu jodurie vyšší než optimální - nad 300 µg J/l moče.

Z dotazníkového šetření vyplynulo, že pouze 3 % šetřených rodiček jedlo ryby 2x týdně (jak je doporučováno), většina (42 %) pouze 1x měsíčně, 1x týdně 23 %, řídkěji než 1x měsíčně 24 %, ryby vů-

bec nekonzumuje 10 %. 65 % ze šetřených rodiček užívá přípravky určené těhotným ženám s obsahem jódu. 57 % tyto přípravky doporučil gynekolog.

74 % respondentek používá v domácnosti sůl s jódem.

Rupřich a spol. v r. 2002 analyzovali 108 reprezentativních vzorků představujících 195 druhů potravin v podobě 2340 individuálních vzorků. Udávají, že průměrná expoziční dávka pro populaci v ČR dosáhla hodnoty 3,62 ug jódu/kg tělesné hmotnosti/den, tj. 232 ug/osobu/den, tj. 155 % referenční denní dávky. Dle Vyhlášky MZ ČR činí referenční dávka 150 ug/den. Autoři zjišťují přívod jódu potravinami od r. 1998 a konstatují, že expoziční dávka v posledních letech stoupá a pravděpodobně souvisí s používáním soli při výrobě potravin, ale, že přiměřené použití soli s jódem neohrožuje zdraví konzumentů ve smyslu vysoké dávky jódu. Mezi nejvýznamnější expoziční zdroje řadí pečivo, mléko, vejce, k jódem nejbohatším zdrojům pak mořské ryby, některé mléčné výrobky. Instantní polévky a masné výrobky pro relativně vysoký obsah soli.

Pro běžného průměrného spotřebitele při použití soli s jódem při přípravě pokrmů v domácnostech je možné zcela pokrýt denní dávku jódu z běžných potravin, pokud by respektoval výživová doporučení (včetně spotřeby ryb 2x týdně) dle výživové pyramidy.

Přestože je v současné době saturace jódem u sledovaných populačních skupin uspokojivá, je třeba i nadále věnovat pozornost zásobení jódem zejména u těhotných a kojících žen, provádět u nich plošně individuální suplementaci alespoň na základě anamnézy stravovacích zvyklostí.

Další práce Meziresortní komise pro řešení jódového deficitu je nutná i v následujícím období, aby se neopakovala situace z počátku 90.let. Dle Zásad trvale udržitelného stavu řešení jódového deficitu, který je dokumentem ICCIDD WHO bude:

- sledovat úroveň obsahu jódu v soli, nadále podporovat její použití v domácnostech (kritériem je podíl více jak 90 % domácností používající sůl s jódem), společném stravování a při výrobě potravin, spolupracovat s výrobci a dovozci soli v udržování cen jodované a nejodované soli
- sledovat legislativní usměrňování obohacování krmných směsí jódem a sledovat obsah jódu v potravinách živočišného původu
- uplatňovat program veřejného vzdělávání a uvědomňovat nutnosti prevence chorob s nedostatkem jódu
- realizovat program pravidelné informace odborné i laické veřejnosti o situaci, o potravních zdrojích jódu a aktuálním obsahu jódu v nich, upozorňovat stále na důležitost průběžného přísunu jódu pro zdraví
- sledovat jodurii vybraných populačních skupin (těhotné ženy, dospívající) a vést příhodné sentimentelové studie (kriteria: jodurie pod 100 ug/l méně jak 50 %, pod 50 ug/l méně jak 20 %, medián hodnoty zásobení jódem 100 - 300 ug/l (ne více)
- vést databázi výsledků pravidelného sledování obsahu jódu v soli, potravinách, jódem obohacených potravinách, potravních doplňcích, jodurie, TSH novorozenců s povinným zveřejňování výsledků.

Literatura u autora



**Hero**

**P.R. Hipp**

**Hipp 2xA5**



## Aktuality

### Mozek dovede vnímat bolest jiných lidí

Nedávné experimenty britských vědců dokazují, že člověk velmi intenzivně prožívá utrpení svých blízkých

Empatie je u lidí hluboce zakořeněna. Schopnost vcítit se do druhých totiž v minulosti často zvyšovala šanci na vlastní přežití.

Zdá se mi, že jsme určitým způsobem propojeni... cítím jeho bolest skoro tak jako svoji vlastní, uvažují někdy lidé o svých blízkých. Jak ale takové propojení vypadá ve skutečnosti? Tuto otázku si dal tým britských vědců. Schopnost vcítit se do druhého zkoumala společně se svými kolegy Tania Singerová z Institutu neurologie University College v Londýně. O výsledcích experimentu, jehož se zúčastnilo 16 partnerských párů, informoval minulý týden prestižní časopis Science.

Pokusy vypadaly na první pohled poměrně drasticky. Badatelé vysílali do paží dobrovolníků slabé elektrošoky a následně sledovali, jak jejich mozek reaguje na bolest.

První fáze experimentu se zúčastnily pouze ženy. Pomocí zobrazovací metody magnetická rezonance výzkumníci sledovali, co přesně se děje v jejich mozcích.

Vědci pak dobrovolnicím oznámili, že podobné elektrošoky dostanou i jejich partneri, a začala druhá část pokusu. Ženy neviděly tváře svých partnerů, na obrazovce počítače však mohly sledovat intenzitu a četnost elektrických šoků. Jak na tyto informace zareagoval mozek žen? Podobně jako na bolest prožitou „na vlastní kůži“. Partnerkám se totiž v obou případech aktivovaly skoro stejné oblasti mozku.

Síla reakce mozku na utrpení blízkého člověka však nebyla u všech účastnic experimentu totožná. Ukázalo se, že rozhodujícím faktorem je intenzita partnerského vztahu. Pomocí dotazníků vědci zjišťovali co nejvíce podrobnosti o soužití zúčastněných dobrovolníků. Informace pak badatelé porovnali se snímky aktivity mozku jednotlivých dvojic. Platilo, že intenzivnější vztah vyvolával mnohem výraznější odezvu mozku.

Podívej, jak tvůj partner trpí

Co se vlastně odehrávalo v mozcích účastníků experimentu? Když dotyční sledovali utrpení svého partnera, aktivovala se u nich stejná mozková centra jako v době, kdy cítili vlastní bolest.

Výjimku představovala pouze oblast odpovědná za zpracovávání informací o původu a intenzitě bolesti. Toto korové centrum se „rozsvítilo“, jen pokud účastník experimentu utrpení skutečně prožíval.

Na snahu vcítit se do druhého i na vlastní utrpení reagovala například oblast talamu, která plní funkci určitého prostředníka přenáší signály ze smyslových systémů do dalších částí mozku.

Vědci zaznamenali aktivitu také v korové oblasti odpovědné za zpracovávání podnětů přicházejících z organismu, především z trávicí soustavy. V tomto případě může „zapojení“ zmíněné části mozku souviset například s nevolností, která někdy bolest doprovází.

Aktivovala se však i oblast přední cingulární kůry. Ta propojuje vývojově starší části mozku s jejich mladšími „příbuznými“.

Vývojově starší oblasti, například hypotalamus nebo mozkový kmen, zajišťují především uspokojování základních lidských potřeb. Do jejich kompetence tedy patří třeba udržování tělesné teploty, řízení emocí nebo uspokojování hladu, žízně či sexuálních potřeb.

Vývojově mladší části se nacházejí v mozkové kůře a jejich úkolem je například zpracovávání smyslových vjemů. Požadavky „starší“ a „mladší“

části by měl vyrovnávat tzv. limbický systém, který se podílí například na vytváření dočasných spojení v mozku. Jeho součástí je právě oblast přední cingulární kůry.

Vím, že mě chceš zabít

„Výsledky experimentu ukazují, že naše subjektivní pocity jsou základem pro to, abychom dokázali porozumět druhým,“ uvedla vedoucí výzkumného týmu doktorka Singerová.

Když se někdo rozčiluje, nadává a zlověstně přechází po místnosti, pomyslíme si, že je dotyčný patrně vzteky bez sebe. Zpravidla také poznáme, když člověka v našem okolí trápí smutek, nebo se naopak raduje. Často však odhalíme i složitější pocity. Například stud nebo soucit. Pomáhají nám vlastní zkušenosti, na jejichž základě odvozujeme, jak se cítí nebo na co myslí jiní lidé. Důležitou roli však hraje také schopnost „přenést“ se do pocitů druhého člověka.

Díky empatii snáze porozumíme radosti, strachu, nervozitě nebo bolesti druhých. To nám může pomoci při vytváření a udržování mezilidských vztahů. Empatie však podporuje například i vznik silného pouta mezi matkou a dítětem. Schopnost vcítit se do svého potomka pomáhala ženě při odhadování jeho skutečných potřeb.

Během evoluce však empatie zvyšovala dokonce naději na přežití. Chránila totiž před řadou možných nebezpečí. Člověk, který se dovedl „přenést“ do pocitů druhých, byl ve výhodě. Snadněji odhadoval náladu lidí ve svém okolí a díky tomu pak třeba poznal, že se ho někdo chystá zabít. „Schopnost předpovědět, jak se cítí ostatní, mohla být nezbytná pro přežití člověka,“ podotýká Tania Singerová.

### Lék proti malárii je na světě

Vakcína proti vražedné nemoci by mohla být využívána od roku 2010

Malárii - nemoci, která v rozvojovém světě ročně zabíjí statisíce lidí, zvoní hrana. Vědecký tým pod vedením španělského profesora Pedra Alonsa totiž vyvinul účinnou vakcínu proti malárii. Oznámili to autoři objevu. Vakcína by podle nich mohla získat licenci do roku 2010.

V současnosti se vyvíjí několik očkovacích látek proti této nemoci, odborníci však soudí, že právě vakcína Alonsova týmu má nejlepší zkušební výsledky.

Látka už byla použita u 2022 dětí v Mosambiku a riziko rozvoje malárie u nich snížila o 58 procent. „Jsou to jasně nejlepší výsledky, jaké byly zaznamenány u látky, která by měla být vakcínou proti malárii,“ prohlásil Alonso v odborném časopisu The Lancet.

Malárii způsobuje parazit plazmodium, který se do těla dostává štípnutím komárů rodu Anopheles. V těle putuje krevním oběhem do jater, kde se množí a vytváří shluk obsahující tisíce parazitů.

Tento shluk se po několika dnech roztrhne a noví paraziti napadají červené krvinky. V krvinkách parazit produkuje stovky dalších potomků.

Paraziti tímto způsobem zničí až sedmdesát procent červenýchrvinek postiženého, což vede k chudokrevnosti, horečce a důsledkem nakonec může být smrt. Malárii lze léčit chininem a jeho deriváty.

Nemoc se vyskytuje v tropech na celém světě a v chudých oblastech Afriky, Asie a Latinské Ameriky. Ročně postihuje až 500 milionů lidí; 1,5 milionu až 2,7 milionu jich zabíjí, z toho kolem 90 procent v subsaharské Africe.

Vakcína podporuje tělo v tvorbě protilátek a bílýchrvinek, které parazitům zabraňují přežít v játrech.





### ■ Odkup není vyvlastnění

Zdravotnictví skandinávských zemí je převážně postaveno na veřejných nemocnicích a veřejných ambulantních zdravotnických službách, zpravidla ve vlastnictví obcí. Jde o zdravotnické systémy kvalitní i levné, navíc je skandinávským zemím dlouhodobě přisuzována nejnižší míra korupce.

Na počátku 90. let jsme při prvních transformačních pokusech měli pečlivěji zvážit pro nás nevhodnější zahraniční modely zdravotnictví. Místo zpracování objektivních analýz jsme překotně převedli takřka všechny ambulantní lékaře do soukromých praxí. Tím jsme původní státní monopol přeměnili v monopol soukromých vlastníků.

Ve vyspělých zemích, jež se rozhodly pro pluralitu vlastnických forem ve veřejném zdravotnictví, naproti tomu bývají privátní ordinace doplněny i ordinacemi a poliklinikami ve vlastnictví obcí i veřejnoprávních a neziskových pojišťoven. Oba modely - striktněji veřejné zdravotnictví nebo více pluralitní zdravotnictví - mají výhody i nevýhody.

Člen zdravotní komise ČSSD Julius Müller ve svém „koncepčním“ materiálu, jenž byl zkráceně medializován, se zmínil o možnosti nabídnout soukromým lékařům odkup ordinací „státem“ (lepší variantou by byl odkup obcemi a zdravotními pojišťovnami, jak tomu u nás bylo za první republiky). To nemá co dělat s pojmem „vyvlastnění“, jež díky naší ústavě i právu EU nehrozí.

Jen na okraj se zmíním o tom, že v Rakousku se právě nyní odkupují ordinace od lékařů odcházejících do důchodu s cílem zrušit ty, jež jsou v síti veřejných služeb nadbytečné. Ostatně rakouská legislativa připou-

ští i vyvlastnění, ale jen v případech, kdy by to bylo nutné pro ochranu zdraví občanů.

Chyba J. Müllera spočívá v tom, že si jako neekonom neuvědomuje neúnosnost dalších transformačních nákladů společnosti, jaké by představoval odkup ordinací v jeho pojetí. Pokud jsme už vložili spoustu peněz do zprivatizování poliklinik, nemá smysl utrácet další prostředky na návrat ke státnímu vlastnictví. Místo toho je vhodnější zdokonalit předpisy, aby privátní lékaři ve smlouvě s pojišťovnami fungovali tak dobře jako v okolních vyspělých zemích.

### ■ Polovina našich dětí má vyšší cholesterol

Na tomto stavu se podílí také nevhodná strava ve školních jídelnách

Polovina dětí ve věku 10 až 14 let má vyšší cholesterol, než by měla mít, tj. 4,3 milimolu na litr krve. Takový je výsledek celorepublikového průzkumu hladiny cholesterolu a stravovacích zvyklostí u žáků základních škol z Domažlic, Českých Budějovic, Štětí, Ostravy, Chlumce nad Cidlinou, Prahy a Brna.

„Je to otřesné, když si uvědomíme, že právě vysoký cholesterol má vliv na rozvoj kardiovaskulárních onemocnění a na ně v České republice umírá nejvíce lidí,“ řekl ve čtvrtek František Stožický, přednosta dětské kliniky Fakultní nemocnice v Plzni.

Pokud bychom srovnali dětskou a dospělou populaci, pak v dospělé populaci má vysoký cholesterol 20 procent obyvatel.

# Silomat



Lékaři se domnívají, že kdyby se děti, u nichž je vyšší cholesterol, neléčily, situace by se v dospělosti za několik let dramaticky zhoršila. Průzkum mezi dětmi dokonce ukázal, že velmi vysoký cholesterol, tedy nad 5 mmol/litr krve mělo 18 procent dětí.

#### Dědičnost a přejídání

Hlavními zdroji vyššího cholesterolu jsou dědičné vloh, ale také přejídání nezdravými potravinami, zejména z oblasti rychlého stravování.

Podle průzkumu např. jen 26 procent dětí mělo 7krát týdně zeleninu, 35 procent chlapců a 47 procent dívek vůbec nepije mléko, 10,5 procenta dívek a 8,6 procenta chlapců nesportuje. Ve školních jídelnách se stravují tři čtvrtiny dětí, ale právě strava v nich není z hlediska zdravé výživy ideální.

„Bohužel školy musí vydělávat na opravy střech, a tak jsou v nich automaty na nezdravé nápoje a potraviny a ve školních jídelnách se nevaří dietně, je málo zeleniny, ovoce, luštěnin, celozrnných potravin,“ řekl Josef Hyánek, primář oddělení klinické biochemie, hematologie a imunologie pražské Nemocnice Na Homolce.

### **Děti s ekzémem je rok od roku více**

#### Jak pomoci dítěti s ekzémem - rady rodičům

Proplakané noci, úporné svědění, zarudlá a vysušená kůže.

Atopický ekzém zdaleka není jen kosmetický problém. Jde o nepříjemné a vleklé zánětlivé onemocnění kůže. Navíc stále častější.

„Odhaduje se, že atopickým ekzémem trpí každé desáté dítě. V Evropě zhruba platí, že nemoc postihuje 16 procent dětí ve věku do čtyř let a 12 procent předškolních dětí,“ říká lékařka Štěpánka Čapková z dětské dermatologické ambulance pražské motolské nemocnice. Děti, které mají ekzém, stále přibývá.

#### Proč? Těžko říci

Pacientů s ekzémem přitom v ordinacích každý rok přibývá. Výskyt tohoto onemocnění se za posledních třicet let zdvojnásobil. Odpověď na otázku proč není jednoznačná. Dost možná za to může znečištěné životní prostředí, jiné složení stravy, větší výskyt chemikálií v domácnostech, někdo podezírá i častý chov domácích zvířat v bytě. „Je to ale možná i tím, že maminky i lékaři si všímají i mírných forem ekzému, který se dříve neřešil a neléčil, a tak čísla také rostou,“ míní Čapková. Kůže lidí s ekzémem reaguje i na běžné podněty zvláštním, mimořádným, nezvyklým způsobem. Může za to vrozená dispozice sklon k onemocnění se dědí z generace na generaci spolu se sklonem k průduškovému astmatu, alergické rýmě a některým dalším alergickým reakcím. U některých členů takto postižených rodin o sobě alergie nikdy vědět nedá, u jiných se pro změnu objeví třeba hned dvě alergická onemocnění zároveň - ekzém a alergická rýma nebo ekzém a astma. Často se též střídají období, kdy dítě trpí atopickým ekzémem, s obdobími, kdy převažují projevy astmatu. Protože jde o onemocnění dědičné, jen těžko mohou lékaři ovlivnit jeho příčinu. „Ekzém nedokážeme zcela vyléčit, ale většinou dokážeme zbavit pacienta nepříjemných příznaků, nebo alespoň projevy onemocnění zmírnit,“ říká Čapková. Dítě by se však mělo vyhýbat některým jídlům a rodiče by se měli snažit předcházet spouštěcím mechanismům, které ekzém vyvolávají nebo zhoršují. Na rodičích proto je, aby pečlivě sledovali, na co kůže jejich dítěte reaguje. U někoho může ekzém zhoršovat určitá potravina, u jiného změna počasí. Svě může udělat také psychický stres.

#### Nová, ale drahá mast

Jen na léky se spoléhat nedá, ale zcela se jich zříci také není podle Čap-

kové rozumné. Dříve lékaři pacientům s těžším ekzémem předepisovali hlavně hormonální přípravky - kortikoidy. Tyto léky však mají řadu nežádoucích účinků, a nedají se proto užívat trvale. Od začátku roku jsou i v Česku k dispozici nové preparáty, které působí přímo na imunitu. Zastavují abnormální reakce, odstraňují kožní zánět a svědění. Jsou však velmi drahé. Patnáctigramová, tedy poměrně malá tuba krému Elidel stojí zhruba 580 Kč. Třicetigramová tuba léku Protopic stojí zhruba 1200 korun. „Tyto léky proto používáme hlavně k léčbě ekzému v obličejí a na krku, kde jsou výsledky skvělé. Léčbu v těchto lokalitách pojišťovny závažnějším pacientům určitých věkových kategorií hrají. Jinak musí tuto léčbu hradit rodiče ekzematického dítěte,“ vysvětluje Čapková. Léčba ekzému je běh na dlouhou trať. Vyžaduje trpělivost od dítěte, od rodičů i od lékaře. A i když ekzém často vítězí, není nutné ztrácet naději. Do dospělosti si tuto nemoc přenáší jen málokdo. Do puberty ekzém vymizí u 75 procent dětí, u ostatních většinou odeznívá po 18 až 20 roce. \*

- I když následující rady nedokážou potomkovi pomoci od ekzému, mohou výrazně zmírnit potíže s ním spojené, jako je svědění a podobně.
- Nechoďte ven v suchravém a vlhkém období a při větším výskytu smogu, kdy je vhodné omezit vycházky.
- Když zařazujete do jídelníčku dítěte nová jídla, dávejte pozor, zda na to dítě nějak přehnaně nereaguje třeba vyrážkou.
- Pokud máte doma ekzematika, vyhněte se domácím zvířatům, zejména těm se srstí nebo peřím.
- Vytvořte doma zdravé prostředí, zrušte závěsy, koberce, čalouněný nábytek alespoň v místnosti, kde spí atopik. Matrace jsou ideální z umělých hmot, stejně jako výplně pokrývek. Potah na matraci i pokrývky perte.
- Větrejte a nepřetápějte. Rozhodně doma nekuřte a nepovolte to ani návštěvám.
- Čím menší dítě, tím důležitější je ve vztahu k atopii a ekzému jeho jídelníček. Velmi důležité je například výhradní kojení do šesti až devíti měsíců věku dítěte. Do roka je vhodná hypoalergenní dieta, s jejím sestavením by měl pomoci lékař imunolog nebo alergolog.
- I lidé s ekzémem by měli používat mýdlo, samotná voda totiž nestačí a nečistota, pot i zbytky léčiv kůži zatěžují. Pacienti mohou používat mycí emulzi, jemné dětské mýdlo s kyselým nebo neutrálním pH nebo mýdlo pro citlivou nebo ekzematickou pokožku, která lze zakoupit v lékárně. Mýdlo se používá v jiné dny než léčivé koupele.

### **Emmerová haní zákon, který si sama objednala**

Úmysl ministryně Milady Emmerové zavést do českého zdravotnictví co nejrychleji veřejnoprávní neziskové nemocnice jako alternativu snahám některých krajů o převod nemocnic na obchodní společnosti nečekaně torpédovala sama Emmerová. Na pátečním jednání zdravotnické tripartity zpochybnila návrh zákona, který má tuto právní formu nemocnic umožnit a který má ve středu projednat vláda.

Návrh podal poslanec ČSSD Jaroslav Krákora pod patronací právě Emmerové a České lékařské komory. Milada Emmerová jej pověřila, aby zákon podal formou poslanecké předlohy. Obávala se, že by příprava a schvalování případné vládní normy trvaly příliš dlouho. Teď však její návrh označila za špatný a prohlásila, že se zasadí, aby neprošel.

„Opravdu se tak vyjádřila. Určitě to bude i v zápise,“ potvrdil zprávu ČTK předseda Odborového svazu zdravotnictví Jiří Schlanger, který na jednání byl. Emmerová tak reagovala na kritiku ze strany sociálních partnerů, kteří návrh označili za zcela nepřijatelný.



### Rath žádá demisi ministryně

Informace, že Emmerová Krákorův návrh neschvaluje, vyrazila dech prezidentovi ČLK Davidu Rathovi. Komora se na jeho vzniku významně podílela. „Co je to za nesmysl? Vždyť ho připravovala s námi! Všechny návrhy osobně dostala. To by teď musela změnit názor o 180 stupňů! To by mě neuvěřitelně rozčílilo a okamžitě bych žádal premiéra Grosse o její odvolání z funkce,“ rozčílil se Rath.

Mluvčí resortu Vítězslav Klíma se pokusil stanovisko Emmerové zjemnit. „Paní ministryně neřekla, že je špatný, ale že v návrhu jsou nedostatky, proti kterým má výhrady. Vytvoří vlastní verzi a tyto dva návrhy by se pak v průběhu projednávání parlamentem sloučily do jednoho,“ uvedl Klíma. Zaskočen je i Krákora. „My jsme se o tom s paní ministryní ještě nebavili, schůzku máme až zítra. Ale na návrhu jsem spolupracoval s velkou skupinou lidí z lékařské komory, parlamentu i z ministerstva a neslyšel jsem od nich nic negativního,“ podotkl.

### **Plod léčí matku i po porodu**

Dítě své matce během těhotenství odebírá živiny, ale za to jí pomáhá. Podle nové studie amerických vědců plod „vysílá“ své buňky na pomoc s léčením nemocí. U pokusů na myších se ukázalo, že buňky zárodku doputují dokonce i na poraněná místa. Zárodečné buňky v matčině organismu vypomáhají dokonce ještě dlouho po narození plodu.

O výsledcích výzkumu na toto téma informovala minulý týden na setkání Americké společnosti pro lidskou genetiku v Torontu vedoucí vědeckého týmu z New England Medical Centre v americkém Bostonu Diana Bianchiová.

To, že zárodečné buňky plodu zůstávají přítomny v krvi a kostní dřeni matky ještě mnoho let po porodu, vědci zjistili již dříve. Fetální buňky našli i ve štítné žláze matek. Ale proč a co vše tam dělají, nevěděli.

Diana Bianchiová a její kolegové nejdříve zjistili, že zárodečné buňky se mohou přeměnit i ve specializované buňky štítné žlázy, střeva, děložního čípku a žlučníku. Na konferenci v Bostonu však americký tým ukázal, že – přinejmenším u myši tyto zárodečné buňky mohou rovněž napomáhat při léčení kožních poranění matky. A to jak během nitroděložního vývoje plodu, tak i po jeho porodu.

#### Svítilí buňky

Aby mohli dobře rozeznat zárodečné buňky a sledovat, kam v těle matky putují, vědci nejdříve genově upravili myši samce. Označili nejprve pomocí genu pro „zelený fluoreskující protein“ z mořské medúzy určité buňky v tělech myších samců a pak je nechali spářit s normálními myšmi samičkami. Tím se svítilí buňky dostaly do myších zárodků a těl samic. V další fázi pokusu vědci sledovali, kde najdou svítilí buňky a zda to bude v rostoucí či hojící se tkáni matek.

Podle očekávání vědců se nejprve zářící buňky u březích myši vyskytovaly jen v placentě. Když však vědci myši lehce pořezali na kůži, označené buňky začaly putovat do okolí poraněných míst. Nejvíce se jich vyskytovalo kolem zraněného místa po pěti dnech, avšak ještě tři týdny po narození myších mláďat pomáhaly buňky zárodku léčit matčiny rány.

#### Pomáhají, nebo škodí?

Odvděčuje se dítě matce za to, co dostávalo během nitroděložního vývoje? „Ráda bych si to vysvětlila tak, že dítě vrací matce alespoň část toho, co dostávalo během těhotenství,“ uvedla v New Scientist Bianchiová. „Vysvětlení však bude prozaičtější: novorozené mládě má zájem na zdravé matce, neboť ještě pořád potřebuje její péči.“

Bianchiová připomněla i známý fakt, že se během těhotenství často

zlepšuje zdravotní stav pacientek s autoimunitním onemocněním, jako je revmatoidní artritida nebo roztroušená skleróza. Na druhou stranu však zároveň existují i důkazy, že zárodečné buňky prodlávající v těle matky mohou někdy autoimunitní nemoci rovněž způsobovat. Ostatně imunitní souboj plodů mužského pohlaví s matčíným tělem je jednou z možných příčin homosexuality synů.

Nejasné zatím zůstává i to, jaký podíl na léčení matky mají buňky plodu a samy mateřské buňky - objasnění tohoto problému si americký tým rovněž předsevzal.

### **Vytrnutí mandlí nepomáhá vždy**

Také věříte, že odstranění nosní nebo krční mandle je všelékem na opakované infekce horních cest dýchacích? Ukazuje se, že tahle domněnka může být mylná. Tvrdí to alespoň nizozemští lékaři, kteří sledovali, zda má jejich vyjmutí vliv na zdraví často nemocných dětí.

Lékařka Birgit K. van Staaiová zveřejnila výsledky své práce v zářijovém čísle časopisu The British Medical Journal, odkud informaci převzal server [www.medicina.cz](http://www.medicina.cz). Vědci sledovali 300 dětí ve věku od dvou do osmi let. Vědci je rozdělili do dvou skupin: děti z první skupiny o mandle přišly, děti ve druhé skupině byly pouze sledovány. Lékaři nezjistili žádné velké rozdíly ve zdravotním stavu obou sledovaných skupin. Děti s mandlemi měly v průměru 3,18 infekce s horečkami za rok, ty bez mandlí 2,97. Také výskyt infekcí horních cest dýchacích byl v obou skupinách takřka totožný, stejně jako výskyt krčních infekcí.

### **Nejde o peníze, ale o pacienty**

Už dvanáct apoštolů vlád pravicových i levicových se od sametové revoluce vystřídal v čele zdravotnického resortu. Působení jednotlivých ministrů má vždy stejný průběh i charakter. Svými názory na zdravotnictví zcela neznámá osoba je z temnot stranických sekretariátů politickými zájmy a silami instalována do ministerského křesla. Teprve pak vytváří koncepci. Ale její kvalita, obhájená již předtím, přece měla být tím jediným důvodem pro uvedení do funkce! Pak tradičně následuje doba hájení a radostného očekávání konečně té pravé formule. Krátce před jejím zveřejněním, nejspíše však bezprostředně po něm, se náhle objeví nečekané okolnosti, které zcela mění priority.

Ministr se z důvodů čistě politických musí oportunisticky věnovat podkuřování veřejnému mínění a řešení problémů, které by nevznikly, nebyť osoby dotyčného či předchozích ministrů. Zářnými příklady budiž kauza Diag Human, balení pečiva do celofánu, vyhlášky upravující prodej kondomů nebo z Lidového domu uniklý návrh na vyvlastňování privátních lékařských praxí. Reforma je tím vytlačena do pozadí, ministr je pohlcen řešením zástupného problému a jeho doba působení v čele resortu se, za hlasitých výzev profesních lékařských skupin a opozičních politiků k odstoupení, rychle chýlí ke konci. Tento rituál se pak jen s nevelkými obměnami již podvanácté opakuje.

Politické reprezentace předkládají veřejnosti problém zdravotnictví jako obtížně řešitelný konflikt mezi omezenými ekonomickými možnostmi státu na straně jedné a stále vzrůstajícími nároky občanů na zdravotní péči na straně druhé. Momentálně vládnoucí strany však jen demagogicky vytvářejí podmínky k tomu, aby se mohly předhánět v nabídkách populistických řešení, z nichž čouhá stranický zájem získat co největší politický kapitál. Veřejná politika se tak zpronevřuje svému základnímu



poslání služby občanům, a notoricky slouží jen sama sobě.

Organizovat zdravotnictví znamená vytvářet materiálně-technické struktury zajišťující optimální podmínky pro rozvíjení pracovního a tvůrčího potenciálu zdravotníků pečujících o člověka ve zdraví a nemoci. Ve skutečnosti ale farmaceutické firmy neslouží zájmu zdraví občanů, nýbrž zdraví občanů je cynicky chápaným prostředkem pro astronomické zisky těchto firem. Stejně tak medicínskopřůmyslový komplex, dotovaný daňovými odvody a miliardovými investicemi ze státního rozpočtu, neslouží v rukách politické reprezentace k vytváření optimálních podmínek pro péči o zdraví, ale je zdrojem neuvěřitelných penězovodů směřujících do pokladen stranicko-politických zájmových skupin propojených s podnikatelskou sférou.

#### Standard? Rovný přístup

Všichni intuitivně cítíme, jak by koncepce zdravotnictví měla vypadat, a tedy i víme, že její realizace je nesmírně náročná na politickou a morální způsobilost momentálně vládnoucí strany i občanskou statečnost ministra. Základním kamenem takové koncepce, stejně jako veškeré medicíny, musí být profesionálně i eticky kvalitní vztah lékaře - pacient, v němž obě strany spojuje společný zájem o zdraví a život pacienta. Ústředním problémem současného zdravotnictví je konflikt mezi medicínským požadavkem na kvalitu tohoto vztahu a způsobem jeho distribuce v celospolečenských souvislostech. Na klíčovou otázku, jaká zvolit kritéria, aby vztah lékaře - pacient byl co nejméně ovlivněn mocensko-ekonomickou hierarchií společnosti, musí v první řadě odpovědět instituce, které se zabývají organizací zdravotní péče. Při střizlivém posouzení možností tohoto státu je pak nutné veřejnosti jasně sdělit, že:

Dva lidé se stejnými zdravotními obtížemi nemohou mít nikdy stejnou zdravotní péči. To je konkrétním důsledkem fungujícího vztahu lékaře a pacienta, v němž je každý pacient vnímán ve své neopakovatelné jedinečnosti a zcela individuálních psychosociálních souvislostech. V mezích možností je však nutné přesně stanovit, ve kterých specifických situacích se musí všem občanům, jako potenciálním pacientům, dostat rovného přístupu k úkonům souvisejícím s péčí o zdraví a život. Podmínkou nezbytnou je i respekt k mocensko-ekonomickému postavení člověka ve společenské hierarchii; výhody si může zajistit platbou za nadstandardní úkony. Standardem se rozumí zmíněný rovný přístup.

Vztah lékaře a pacienta, rozvíjený v zásadách komplexního přístupu, však zůstává za všech okolností nedotknutelný. Je-li tento vztah skutečně kvalitní, a o to je nutné především usilovat, pak musí být v přesně vymezených situacích dostupný všem stejně. Takto potom snižuje i riziko rozdílné kvality poskytované odborné péče. Rozdíly mezi bohatými a chudými je nutné minimalizovat a tím, že jsou finančně a technicky náročná vyšetření prováděna přísně indikovaně. Jedině v takové podobě je zdravotnictví v mezích možností státního rozpočtu.

Dnešní politická reprezentace bohužel vychází z hluboce mylného, ale hlasitě deklarovaného předpokladu, že stát může poskytovat špičková vyšetření a péči všem občanům bez rozdílu a v požadovaném množství. Tím ovšem za cenu obrovských nákladů a zcela neefektivně supluje vztah lékaře a pacienta, který by umožňoval individuální a indikovaný diagnostický a léčebný postup. V současném systému je totiž pacient jen přídatným faktorem vyšetřovacích technologií a farmakologických léčebných postupů a přestává být člověkem ve své jedinečné lidské podstatě. Přestává být cílem medicínského snažení a stává se nástrojem závrtných zisků medicínskofarmaceutického průmyslově-obchodního komplexu.

Už se opět ukazuje, že na tomto stavu jen pramálo změní další apoštol ministerského orloje.

## I N Z E R C E

**V této rubrice je možno otisknout požadavky na zástupy, lékaře na dovolenou, možnost zaměstnání asistenta, lektory, pronájmy místností apod. Pro členy SPLDD a OSPDL ZDARMA. Opakované zveřejnění po předchozí dohodě.**

### Odkoupím ordinaci PLDD

Lékařka - pediatr, dlouholetá praxe, licence, II. atestace, odkoupí zavedenou ordinaci PLDD v Praze.

Zn.: osobní jednání, tel.: 603 293 584

### Odkoupím zavedenou ordinaci

Kvalifikovaný pediatr, dlouholetá praxe, licence; odkoupí zavedenou ordinaci PLDD v Praze. Zn: Osobní jednání, tel: 603 293 584

### Nabízím místo asistenta

Nabízím místo asistenta do ordinace v Praze 2. Pozdější přenechání ordinace možné. Tel.: 222 560 086 večer po 18. hodině.

### www stránky pro pediatry

Upozorňujeme PLDD, že začala fungovat webová stránka Pediatrické společnosti [www.cpsjep.cz](http://www.cpsjep.cz), kde jsou vyvěšována abstrakta domácích akcí, očkovacího dne a pracovních dnů dětské nefrologie. Na webových stránkách [www.unepsa.org](http://www.unepsa.org) najdete abstrakta kongresu Europediatrics Prague 2003 i abstrakta světového kongresu pediatriů v Pekingu 2001.

### Převodu pediatrickou praxi

Převodu fungující pediatrickou praxi v Duchcově (okres Teplice), event. příjmu lékařku (na mateřské dovolené) na částečný úvazek do pracovního poměru se závěrem převodu praxe.

Informace na telefonu: 417 836 147 večer domů, 417 834 888 v průběhu dne do ordinace

Zn.: Bez zbytečného prodlení.

### Přenechám pediatrickou praxi

Přenechám pediatrickou praxi v okolí Opavy.

Tel.: 553 616 335 jen večer 605 152 106

### Hledáme PLDD

Hledáme další praktické lékaře pro děti a dorost, kteří jsou ochotni zastupovat v ordinacích PLDD v Praze a okolí Prahy. Jedná se o zástupy krátkodobé i dlouhodobé. Totéž se týká i zastupování dětských sester v ordinacích PLDD. Kontakt: MUDr. Alena Rejdová, tel.: 274 814 880 (zázn.) nebo 606 612 447.

### Pozvánka na seminář

#### Program generační výměny - převody lékařských praxí

Termín: sobota 29. ledna 2005 od 9.30 hodin

Místo konání: Hotel Krystal, Praha 6 - Veveřín, ulice J. Martího 2/407

Pro členy SPLDD vstup se členskou kartou zdarma, ostatní při prezenci 300 Kč