

ČASOPIS PRAKTICKÝCH LÉKAŘŮ PRO DĚTI A DOROST

VOX

PEDIATRIAE

duben 2018
číslo 4 • ročník 18



téma čísla

Neprospívající dítě



- 12. kongres primární péče, diskuse u kulatých stolů
- Klinická výživa v praxi PLDD
- Biliární atrezie
- Akutní krční lymfadenitida rezistentní k léčbě
- Přínos spolupráce centra vývojové péče a střediska rané péče pro děti s postižením a jejich rodiny
- Febrilní křeče (doporučený postup)
- Adultní forma Pompeho nemoci
- Komunikační karty pro pacienty a zdravotníky – ukrajinština



Pracujeme pro zdravější svět™

NUTRICIA
BABY NUTRITION



do more
feel better
live longer



ADACEL[®]

vakcína proti difterii, tetanu a pertusi



- vakcína proti difterii, tetanu a pertusi (acelulární, 5komponentní), se sníženým obsahem antigenů
- injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce se dvěma jehlami
- podává se v dávce 0,5 ml dětem od 4 let a dospívajícím
- jako posilující dávka (booster) po základním očkování¹
- příznivý bezpečnostní profil
- účinnost prověřená ve studiích²

Reference:

1. SPC přípravku Adacel injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce, datum revize textu 31. 10. 2017. 2. Adacel Product Monograph [online] [cit.03-01-2018]; http://www.vaccineshopcanada.com/document.cfm?file=adacel_e.pdf

ZKRÁCENÉ INFORMACE O LÉČIVÉM PŘÍPRAVKU

ADACEL injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce. Vakcína proti difterii, tetanu a pertusi (acelulární), adsorbovaná se sníženým obsahem antigenů. **Léčivá látka:** Jedna dávka (0,5 ml) obsahuje: Diphtheriae anatoxinum: minimálně 2 IU (2 U); Tetani anatoxinum: minimálně 20 IU (5 U); Pertusové antigeny: Pertussis anatoxinum 2,5 mikrogramu; Haemagglutinin filamentosum 5 mikrogramu; Pertactinum 3 mikrogramy; Fimbriae, typ 2 et 3 – 5 mikrogramů. Adsorbováno na fosforečnan hliníku 1,5 mg (0,33 mg hliníku). Vakcína může obsahovat stopy formaldehydu a glutaraldehydu, použité během výrobního procesu. **Terapeutická indikace:** Vakcína ADACEL je indikována k aktivní imunizaci proti tetanu, difterii a pertusi u osob od 4 let věku jako posilovací dávka (booster) po základním očkování v souladu s oficiálními doporučeními. **Dávkování a způsob podání:** Jedna dávka 0,5 ml je doporučena pro všechny indikované věkové skupiny. Osoby s nekompletním/chybějícím základním očkováním difterickým nebo tetanovým toxidem nemají být vakcínou ADACEL očkovány. Lze použít u osob s nekompletní nebo chybějící základní vakcinací proti pertusi, odpověď však bude vyvolána pouze u osob, které podstoupily základní očkování nebo prodělaly příznovou infekci. Vakcína ADACEL se má podávat intramuskulárně, přednostně do deltového svalu (ve výjimečných případech lze zvážit subkutánní podání). **Kontraindikace:** ADACEL se nesmí podávat osobám se známou hypersenzitivitou na vakcínu proti difterii, tetanu nebo pertusi, na další složky této vakcíny nebo na reziduální látky pocházející z výrobního procesu. Nepodávat osobám, u nichž se vyskytla encefalopatie neznámého původu do 7 dnů po imunizaci vakcínou s pertusovou složkou. Očkování se má odložit u osob s akutním závažným horečnatým onemocněním, mírné infekční onemocnění není kontraindikací. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** ADACEL se nesmí používat k základnímu očkování. Vakcinaci má předcházet anamnéza pacienta (zaměřená na předchozí očkování a možné NUI). Podání pečlivě zvážit u osob, u nichž se v minulosti vyskytla závažná nebo těžká reakce do 48 hodin po předchozí injekci vakcíny obsahující podobné komponenty. Pro případ vzniku anafylaktické reakce musí být okamžitě dostupná odpovídající lékařská péče a dohled. Doložili po podání vakcíny obsahující tetanový toxoid ke vzniku syndromu Guillain-Barré nebo brachiální neuritidy, o dalším podání vakcíny s obsahem tetanového toxoidu rozhodnout po posouzení přínosů a rizik. ADACEL se nemá podávat osobám s progresivní neurologickou poruchou, epilepsi nedostatečně kontrolovanou léčbou nebo progresivní encefalopatií, není-li stanoven léčebný režim a dosaženo stabilizace onemocnění. Imunogenita vakcíny může být snížena imunosupresivní léčbou nebo imunodeficiencí. Nepodávat intravaskulárně nebo intradermálně. Se zvýšenou opatrností podávat u pacientů na antikoagulační terapii a postihlých poruchami krevní srážlivosti (riziko krvácení). V této situaci zvážit podání hlubokou subkutánní injekcí. Očkování vakcínou ADACEL nemusí chránit 100 % vnímavých osob. **Interakce:** Vakcína ADACEL může být podána současně s: inaktivovanou vakcínou proti chřipce, vakcínou proti hepatitidě B, inaktivovanou nebo perorální vakcínou proti poliovirytidě a rekombinantní vakcínou proti lidskému papilomaviru, současně podání musí být provedeno do karmalaterálních končetin. Nebyly provedeny studie hodnotící interakce s jinými vakcínami, biologickými přípravky nebo léčivými přípravky. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Údaje o podávání těhotným ženám jsou omezené a nenasvědčují žádné nežádoucí účinky vakcíny ADACEL na těhotenství nebo na zdraví plodu/novorozenceho dítěte. Vakcína má být podána těhotným ženám pouze v nezbytných případech na základě posouzení přínosů a rizik. Vliv vakcíny ADACEL na kojené děti po podání vakcíny jejich matkám nebyl studován, před rozhodnutím o očkování kojící matky pečlivě zvážit rizika a přínosy vakcinace. **Nežádoucí účinky:** Anorexie (snížená chuť k jídlu), bolest hlavy, průjem, nauzea, únava/astenice, zimnice, generalizovaná bolest nebo svalová slabost, srdeční nebo otok kloubu, bolesti/erytém/otok v místě injekce, zvracení, vyrážka, pyrexie, zimnice, zvláštní adenopatie. **Uchování:** Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C) v krabičce, aby byl přípravek chráněn před světlem. **Chraňte před mrazem.** Pokud vakcína zmrzla, zlikvidujte ji. **Druh obalu a obsah balení:** 0,5 ml injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce (sklo) s pístovou zátkou (brombutylový elastomer), bez jehly, s tip-cap uzavěrem (průhledná směs) – balení po 1 nebo 10, 0,5 ml injekční suspenze v předplněné injekční stříkačce (sklo) s pístovou zátkou (brombutylový elastomer), s tip-cap uzavěrem (průhledná směs) s 1 nebo 2 samostatnými jehlami – balení po 1 nebo 10. **Ořízlité rozhodnutí o registraci:** Sanofi Pasteur, 14 Espace Henry Vallée, 69007 Lyon, France. **Registrační číslo:** 59/253/76-C. **Datum poslední revize textu:** 31. 10. 2017.

Všechny léčivé přípravky vložte na lékařský předpis. Před použitím si, prosím, pečlivě přečtěte Souhrn údajů o přípravku. Přípravek je určen k předočkování osob od 4 let věku. Hrazen z veřejného zdravotního pojištění.

Sanofi Pasteur, odd. vakcín sano®-aventis, s.r.o.,

Evropská 846/176a, 160 00 Praha 6, tel.: 233 086 111, fax: 233 086 222, www.sanofi-pasteur.cz

Více než 100 let vývoje vakcín

SANOFI PASTEUR 

	Přehled činnosti SPLDD za uplynulé období	5
	Informace SPLDD	
	- Zápis z jednání Koalice soukromých lékařů 7. 2. 2018	
	- Nepředala nemocného syna, otci zaplatí cestu	6
	- Stanovisko MZ k omlouvání absencí žáků ošetřujícím lékařem	
	- Poradní orgány ministra zdravotnictví	
	- Novela zákona o EET jde do připomínkového řízení	
	Usnesení regionálních konferencí	9
	12. kongres primární péče, diskuse u kulatých stolů	10
	Informace OSPDL ČLS JEP	12
	MUDr. Antonín Gabera	13
	Klinická výživa v praxi PLDD	
	MUDr. Adéla Mertová	18
	Biliární atrezie – Kazuistika	
	MUDr. Kristýna Šenderová	20
	Akutní krční lymfadenitida rezistentní k léčbě	
	MUDr. Eva Dortová	22
	Přínos spolupráce centra vývojové péče a střediska rané péče pro děti s postižením a jejich rodiny	
	Febrilní křeče	24
	(doporučený postup Společnosti dětské neurologie ČLS JEP)	
	prim. MUDr. Stanislav Vohánka, CSc., MBA	26
	Adultní forma Pompeho nemoci	
	Ze světa odborné literatury	33
	Aktuality	34
	Řádková inzerce	37
	Autodidaktický test, Interpretace sérologických vyšetření	38
	Komunikační karty pro pacienty a zdravotníky – ukrajinština	-



připravujeme další číslo VOX

V tomto čísle inzerují:

GSK
HIPP
KONRÁD
NUTRICIA
SANOFI

ČASOPIS PRAKTICKÝCH LÉKAŘŮ PRO DĚTI A DOROST

VOX
PEDIATRIAE

www.detskylekar.cz

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

Vydavatel: Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR, o.s.
U Hranic 16, 100 00 Praha 10

Odborná garance: Odborná společnost praktických dětských lékařů ČLS JEP

Redakční rada:
MUDr. Jiřina Dvořáková, MUDr. Jiří Liška, CSc.,
MUDr. Ctirad Kozderka, MUDr. Klára Vitoušová

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

Jazykové korektury: Bohumila Weilová
Grafické zpracování: Michal Semerák

Úřední hodiny SPLDD ČR

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

Sekretariát:
U Hranic 16, 100 00 Praha 10

telefon: 267 184 065
fax: 267 184 050

Redakce VOX:
telefon: 267 184 065
e-mail: centrum@detskylekar.cz

Obrázek na titulní straně namaloval Jakub Hejný, 4. ročník

Časopis je určen převážně praktickým dětským lékařům. Distribuce členům SPLDD ČR zdarma. Vychází 10× 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 písemným souhlasem redakce. Nevyžádané podklady se nevracejí. Redakční rada VOX PEDIATRIAE nezodpovídá za obsah inzercí a vložených tiskovin.



Vážené kolegyně,

dovolte mi krátké zamyšlení nad aktuální situací nás, praktických lékařů pro děti a dorost (PLDD). Po dlouhých třinácti letech byl z rozhodnutí Ministerstva zdravotnictví ČR a po odhlasování Poslaneckou sněmovnou Parlamentu ČR v loňském roce náš obor zrušen. Nyní dochází k tomu, před čím jsme také varovali. Uchazečům o nový obor Pediatrie je bráněno nastoupit do oboru v situaci, kdy není znám obsah specializační přípravy. Zájemci o práci v ordinaci PLDD jsou dopředu znevýhodněni v žádosti o práci na dětských odděleních. Stále čekáme na konečné schválení náplně kvalifikačního kursu pro zájemce o specializaci v oboru PLDD z řad dětských lékařů. Nově nás zastihla nemilá zpráva, že o rezidenční místa v roce 2018 nemohou naše akreditované ordinace požádat, nemáme možnost, jak vychovat své budoucí nástupce. Přes 200 akreditovaných ordinací nemá jasnou budoucnost, musíme nově vydefinovat tato pracoviště v návaznosti na existující odbornost praktického lékaře pro děti a dorost, nikoliv obor. To je jen výčet několika vážných problémů v situaci, kdy věkový průměr PLDD je nejvyšší ze všech oborů a kdy námi započatá generační obměna, která již měla možnost tento nepříznivý trend obrátit, byla násilně přerušena. Myšlenka, že se společným oborem s delší přípravou zvýší zájem o obor a naroste počet uchazečů o práci PLDD, se bohužel ukazuje jako ne zcela správná.

Stále platí zákony a vyhlášky, které dávají oboru PLDD kompetence, ačkoliv obor sám byl zrušen. Možná i to bylo důvodem, proč v započaté práci nad reformou primární péče stávající vedení Ministerstva zdravotnictví připustilo možnost znovu diskutovat o návratu našeho oboru za podmínek zjednodušené prostupnosti mezi pediatrickými obory. Významně tomu napomohlo i schválení evropského modelu pro vzdělávání v oboru pediatrie se společným kmenem a následným směřováním do primární, sekundární a terciární specializace.

Problém ale nemá jen primární péče o děti, ale i dětská oddělení nemocnic. Necitlivý zásah do systému s možností přesunu části lékařů z nemocnic do primární péče by mohl způsobit vážné ohrožení fungování dětských oddělení. Známá jsou ale i data o nízké obloženosti dětských oddělení, o počtech pracovišť, která splňují podmínky pro přidělení akreditace. To vše naznačuje nezbytnost společné diskuse nejen o primární pediatrické péči, ale o systému péče o dítě a potřebných počtech pediatriů (PLDD) do budoucna s ohledem na očekávaný demografický vývoj.

V situaci, kdy musí pediatrii táhnout za jeden společný provaz, se bohužel setkáváme se spoustou nepochopených skutečností a šířením dezinformací.

Mám-li si něco přát na závěr, pak je to právě zájem o spolupráci, a to nejenom napříč našimi dvěma organizacemi (SPLDD a OSPDL), ale i všech pediatriů na platformě vzájemného respektování své práce, vnímání odlišností náplně našich oborů a především toho společného, co nás všechny spojuje, tedy zájmu o zdraví dětské populace a potřebné garance stávajícího systému péče o děti v ČR a jeho dalšího rozvoje.

MUDr. Hana Cabrnachová, MBA

členka Výboru OSPDL a vedoucí katedry Praktického lékařství pro děti a dorost IPVZ

Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR

a OSPDL ČLS JEP si vás dovoluji pozvat na odborné semináře v roce 2018. Semináře se konají vždy první čtvrtky v měsíci v Lékařském domě, Sokolská 31, Praha 2, stanice metra „C“ I. P. Pavlova, od 16:30. Vzdělávací akce mají charakter postgraduálního vzdělávání a jsou garantovány ČLS JEP ve spolupráci s ČLK (ohodnoceny kredity) jako akce kontinuálního vzdělávání.

Odborný garant: MUDr. Alena Hanzlová, MUDr. Bohuslav Procházka

3. května 2018

Prevenace kardiovaskulárních chorob u dětí

Doc. MUDr. Zuzana Urbanová, CSc.
Klinika dětí a dorostu VFN Praha



OSPDL ČLS JEP



Přehled činnosti SPLDD za uplynulé období

MUDr. Ilona Hülleová
předsedkyně SPLDD ČR

Měsíc únor přinesl kromě silných mrazů také velké množství pracovních povinností. Naplno se rozjela práce Pracovní skupiny pro reformu primární péče, vrcholily přípravy na Kongres primární péče, připravovaly se regionální konference SPLDD. Rozjela se příprava na dohodovací řízení o úhradách pro rok 2019. Řešilo se zavedení GDPR od 25. 5. 2018. V ordinacích se zvýšila průchodnost kvůli epidemii chřipky a zvýšenému výskytu především respiračních infekcí. Řada z nás přebírala péči o pacienty, jejichž registrující PLDD odešel na zasloužený odpočinek. Nadále se řešily problémy se vzděláváním nových pediatriů, problémy s akreditací pracovišť PLDD, řešila se náplň vzdělávání v oboru pediatrie a kvalifikační kurs pro lékaře s atestací z dětského lékařství. Z terénu dostáváme informace, že nejsou volná místa na některých dětských odděleních pro zájemce o pediatrii. Největší problém se zdá být na Moravě. Mnoho projektů je rozjednaných a vidina poklidného pracovního tempa je v nedohlednu. Na regionálních konferencích se dozvíte více aktuálních informací. Nenechte si ujít diskusi a možnost podělit se o své názory, problémy a zkušenosti z praxe, neboť jsou pro vedení SPLDD důležité pro další práci na koncepci primární péče o děti v ČR. Pro členy Sdružení jsme zpracovali souhrn předpisů a legislativních nařízení, který jste požadovali na minulých managementech v rámci právní problematiky. Doplnili jsme i cenotvorbu u vakcín a další materiály, které doplňují loňský „šanon“ dokumentů pro ordinace PLDD. Členové výkonného výboru se těší na setkání s vámi.

22. 2. 2018 na půdě MZ ČR proběhlo druhé jednání Pracovní skupiny pro reformu primární péče. Vedoucí pracovní skupiny náměstek prof. Prymula upřesnil složení jednotlivých pracovních skupin a určil jejich koordinátory. Diskutovala se preskripční omezení. Opět se jednalo o rezidenčních místech, zejména s ohledem na PLDD.

23.–24. 2. 2018 se konal 12. kongres primární péče. Kongres proběhl opět v prostorách TOP HOTEL Praha, který pro velkou kapacitu účastníků splňuje požadovaná kritéria.

2. 3. 2018 se v kanceláři Sdružení sešlo na svém pravidelném jednání předsednictvo SPLDD, tentokrát i s regionálními pokladníky a naším daňovým poradcem.

13. 3. 2018 svolal náměstek prof. Prymula jednání na MZ, které se věnovalo vzdělávání v pediatrii, konkrétně pediatrickému kmeni a kvalifikačnímu kursu pro lékaře s atestací z dětského lékařství. Jednání dospělo ke společným závěrům, ve kmeni by mělo

být povinné tříměsíční vzdělávání na akreditovaném pracovišti PLDD. Kvalifikační kurs bude upřesněn ještě se zástupci IPVZ. Očekáváme, že MZ uvede vše rychle do praxe, neboť není možné nadále blokovat vzdělávání budoucích pediatriů.

14. 3. 2018 jednala v rámci svých pravidelných jednání Koalice soukromých lékařů. Mluvčím Koalice se stal pro další období prezident stomatologické komory doc. Roman Šmucler.





Informace SPLDD

■ Zápis z jednání Koalice soukromých lékařů 7. 2. 2018

Přítomni: dr. Šonka, dr. Jojko, dr. Hülleová, dr. Kudyn, doc. Šmucler, dr. Šmatlák

1. eRecept, nejnovější vývoj a koordinace dalšího postupu

- První rok eReceptu bude pro lékaře povinný, ale podle příslibu ministra zdravotnictví bez pokut. Ministr připustil, že systém má stále zpoždění, proto předložil zákon, který by měl roční období bez sankcí garantovat. Současně ústně přislíbil zavedení jednotného certifikátu zdravotnického pracovníka.
- MZ ČR ve spolupráci se SÚKL pořádá pro lékaře k eReceptu zdarma semináře (21. 2. – Hluboká nad Vltavou, 13. 3. – Zlín, 19. 3. – Ústí nad Labem, informace na webových stránkách MZ ČR).
- ČSK se podařilo dohodnout s MZ ČR závazný výklad vyhlášky k eReceptu, který ministr písemně potvrdil. Podle tohoto výkladu se možnost pacienta vybrat si způsob předání identifikačního znaku omezuje jen na ty možnosti, které má předepisující lékař k dispozici. Kromě toho ministerstvo přijalo i názor, že pro vlastní potřebu mohou recepty v listinné podobě předepisovat jak zubní lékaři v důchodu, pokud mají uzavřenu zvláštní smlouvu se zdravotní pojišťovnou, tak i zubní lékaři – poskytovatelé.
- Doc. Šmucler informoval o vzniku pracovní skupiny MZ ČR k legislativnímu dopracování systému elektronické preskripce léčiv, do které ČSK vysílá zástupce.
- Dr. Šonka požádal o připomenutí příslibu jednotného certifikátu na jednání pracovní skupiny.

2. GDPR

- Zástupci Koalice diskutovali o stavu příprav k zavedení tzv. obecného nařízení o ochraně osobních údajů (GDPR) v ordinacích. V současné době není k dispozici prováděcí legislativa, kterou by se instituce i soukromí podnikatelé měli od 25. května řídit, a nebyl zprovozněn ani žádný informační portál.
- ČSK pořádá pro své členy workshopy, na kterých jim pomůže potřebné formuláře za

úhradu vyplnit. Doc. Šmucler navrhl připravit, podobně jako u eReceptu, výklad pro ČSK a ČLK tak, aby vyhovoval směrnici EU a současně byl akceptovatelný pro lékaře.

3. Dohodovací řízení na rok 2019

- Zahajovací jednání DŘ se konalo 30. 1. 2018, ministr zdravotnictví preferuje dohody.
- Jednání zástupců jednotlivých segmentů poskytovatelů se zdravotními pojišťovnami je naplánováno na duben. Jednotlivé organizace KSL v současné době specifikují své požadavky, které se chytají v rámci přípravné fáze DŘ přednést.
- Návrh na vytvoření samostatné skupiny poskytovatelů mobilní specializované paliativní péče nebyl na jednání DŘ k Jedinacímu řádu přijat.
- S rostoucími nároky lékárníků na další rozšíření spektra výkonů zástupci KSL nesouhlasí.

4. Reakce na rozhovor s Vladimírem Dvořákem v Medical Tribune

- SAS rezolutně odmítá některá vyjádření dr. Dvořáka, předsedy Rady poskytovatelů, která zazněla v rozhovoru zveřejněném v Medical Tribune 5. 2. 2018. Rada SAS bude na rozhovor reagovat vydáním stanoviska, se kterým seznámí členy Rady poskytovatelů, Rady pacientů, ministra zdravotnictví a bude požadovat jeho zveřejnění v Medical Tribune.

5. Různé

- Doc. Šmucler seznámil zástupce Koalice s nesouhlasným postojem ČSK k projektu „Ukrajina“. ČSK nebude přijímat do svých řad stomatology ze zemí mimo EU, pokud úspěšně nedokončí aprobační řízení. Vyzval KSL, aby se k odmítnutí projektu připojila.
- Dr. Jojko informoval o záměru Dr. Lumíra Mičánka prosadit závazkovou smlouvu, podle které by se studenti medicíny zavázali setrvat na území ČR 3 roky po ukončení studia.

V Praze dne 16. 2. 2018
Zapsala: Mgr. Zina Sladkovská

■ Nepředala nemocného syna, otci zaplatí cestu

Znesváření rodiče se často dokážou soudit dlouhé roky o péči, výživné, určenou školku či školu, o trávení svátků nebo dovolených. Soud ale už zaměstnal i případ, kdy otec žaloval matku o náklady na zbytečnou cestu pro dítě. Matka dvouletého nemocného syna totiž odmítla otci potomka předat. A podle zatím ojedinělého rozsudku za to musí platit.

Rodiče tehdy dvouletého hochy se o péči o něj hádali takřka od narození. Osudný den si měl otec, známý aktivista bojující za práva otců, pro syna přijet. Jenže matka mu dala už den dopředu vědět, že syn má průjmy a zvýšenou teplotu, a že se tedy styk nebude moci uskutečnit.

Otec přesto vyrazil z Prahy na stokilometrovou cestu do bydliště matky a dožadoval se předání syna. Matku k tomu nepřemluvila ani sociálka, ani policie, muž tak odjel s nepořízenou. Když žena odmítla expartnerovi zaplatit náklady na jeho zbytečnou cestu, obrátil se na soud.

Převoz lékařka výslovně nezakázala

„Nechtěl jsem, aby se taková situace znovu opakovala. Syn měl nějakou méně vážnou nemoc, ještě ráno ten den, kdy jsem ho měl převzít, jsem mluvil s jeho lékařkou, která mi řekla, že při kontrole na tom byl lépe než den předtím. Není důvod, abych se o syna nemohl starat i při jeho nemoci. Pokud nemá žádné vážné zdravotní problémy, tak snad není problém ho posadit do auta, v teple ho převézt a léčit u mě doma,“ vysvětlil otec své důvody pro podání žaloby.

Podle zprávy dětské lékařky měl mít nemocný chlapec domácí režim, dietu, tekutiny a léky, převoz lékařka výslovně nezakázala.

„Nikdo by nechtěl přece cestovat sto kilometrů se střevními potížemi, zvracením a teplotou. Navíc syn nic nechtěl jíst a pít. Jen chtěl chovat a být kojeneč. A tak jsem neposlechla výzvu ani policie, ani OSPOD (orgán sociálně-právní ochrany dětí – pozn. red.), protože jsem zkrátka poslouchala mateřskou intuici,“ reagovala matka.

Okresní soud v Lounech nakonec rozhodl, že vina za zmařené předání leží na jejích bedrech. Matka musí otci zaplatit necelých 1 400 korun jako náklady zbytečné cesty za-



hrnující benzín či opotřebením auta, a k tomu necelých pět tisíc za náklady řízení.

„Oba rodiče mají k dítěti stále rodičovská práva a povinnosti. Rodič, který má dítě ve své péči, je oprávněn a zároveň i povinen o dítě pečovat i v době jeho nemoci v domácím prostředí. Matka byla seznámena s obsahem lékařské zprávy a vedena OSPOD ke splnění povinnosti vyplývající ze soudního rozhodnutí, přesto tuto povinnost odmítla splnit,“ konstatoval soud.

NS: Záleží případ od případu

Spory mnoha rodičů ohledně předávání dětí v případě nemoci se opakovaně zabýval i Nejvyšší soud. Ten už dříve jasně řekl, že právě nemoc dítěte patří mezi ty objektivní příčiny, které brání uskutečnění styku. Současně ale zdůraznil, že každý případ je jiný.

„Zda je možný styk i v případě onemocnění dítěte, závisí na konkrétních okolnostech každého případu. Mezi ně může patřit na jedné straně charakter nemoci, psychický stav dítěte v době nemoci, možnost převozu dítěte k oprávněnému rodiči, zátěž spojená s tímto převozem, způsob léčby, přičemž k těmto okolnostem se zpravidla vyjádří ošetřující lékař, na druhé straně schopnost rodiče se o nemocné dítě postarat,“ judikoval Nejvyšší soud.

Zdroj: novinky.cz, P. 25. 2. 2018

■ Stanovisko MZ k omlouvání absencí žáků ošetřujícím lékařem

Podle § 22 odst. 3 písm. d) zákona č. 561/2004 Sb., školský zákon, jsou povinni dokládat důvody nepřítomnosti žáka ve vyučování zákonní zástupci dítěte v souladu s podmínkami stanovenými školním řádem. Omluvení nepřítomnosti žáka tedy provádí zpravidla zákonný zástupce žáka, kdy zákon v ustanovení § 50 odst. 1 ukládá doložit tyto důvody nejpozději do tří kalendářních dnů od nepřítomnosti žáka (obdobně u zletilých studentů).

Zákon dále upravuje možnost uvolnění žáka z některých předmětů (rovněž na žádost zákonného zástupce), přičemž uvolnění z předmětu tělesná výchova je podmíněno lékařským vyjádřením.

MŠMT vydalo v roce 2014 Metodický pokyn 10 194/2002-14 k jednotnému postupu při omlouvání žáků z vyučování, prevenci a postihu záškoláctví. Článek II. výše uvedeného metodického pokynu stanoví, že nepřítomnost nezletilého žáka základní a střední školy ve škole omlouvá v souladu s platnými právními předpisy zákonný zástupce žáka

(popřípadě vychovatel domova mládeže, pokud jde o nezletilého žáka střední školy ubytovaného v domově mládeže) a zletilý žák omlouvá svou nepřítomnost sám.

Základní a střední škola může požadovat, pokud to považuje za nezbytné, doložení nepřítomnosti žáka z důvodu nemoci ošetřujícím lékařem žáka, resp. praktickým lékařem pro děti a dorost, a to pouze jako součást omluvenky vystavené zákonným zástupcem nezletilého žáka nebo omluvenky vystavené zletilým žákem, a to pouze v případě, že nepřítomnost žáka ve škole přesáhne tři dny školního vyučování. Na dobu nepřítomnosti žáka ve škole, která předchází návštěvě žáka u ošetřujícího lékaře, resp. praktického lékaře pro děti a dorost, není tento lékař oprávněn vydat potvrzení o nemoci, neboť zpětně nelze jednoznačně a zodpovědně posoudit zdravotní stav žáka.

Cílem takové úpravy je zabránit negativním jevům v rodinném zázemí žáka, kdy by zákonní zástupci neplnili své povinnosti plynoucí z rodičovské zodpovědnosti a zanedbávali péči o jeho školní docházku (omlouvání jeho neodůvodněnou nepřítomnost).

Důvody nepřítomnosti žáka tedy nedokládá lékař, stejně tak lékař neomlouvá jeho nepřítomnost, avšak v odůvodněných případech je potvrzení lékaře součástí omluvenky, kterou vystavuje zákonný zástupce.

To, že školské zařízení dá do svého školního řádu, že např. „absenci dítěte delší než jeden den je možné omluvit pouze lékařem“, není pro registrujícího poskytovatele dítěte, tedy praktického lékaře pro děti a dorost, nikterak závazné. V praxi ale často dochází k situacím, kdy škola vyžaduje právě potvrzení vystavené lékařem, přičemž však žádný právní předpis z oblasti zdravotnictví nestanoví povinnost lékaře takové potvrzení vydat. Je třeba si uvědomit, že školní řád nemůže ukládat žádné povinnosti třetím osobám – tedy ani lékařům.

MUDr. Martina Novotná
ředitelka odboru zdravotních služeb
2. 1. 2018

■ Poradní orgány ministra zdravotnictví

Ministr zdravotnictví Mgr. et Mgr. Adam Vojtěch a jeho náměstci MUDr. Alena Šteflová, Ph.D., MPH, a prof. MUDr. Roman Prymula, CSc., Ph.D. (náměstek pro zdravotní péči), využívají k řízení resortu poradce a poradní orgány.

Ministr Vojtěch znovuobnovil činnost Rady poskytovatelů a sestavil Vědeckou radu.

Poradci ministra zdravotnictví

Ing. Jan Drahota, poradce pro oblast ekonomiky a přímo řízených organizací

JUDr. Jakub Král, Ph.D., poradce pro oblast zdravotnických prostředků

Mgr. Tomáš Pala, poradce pro oblast zahraniční spolupráce

Ing. et Ing. Lenka Poliaková, poradkyně pro úhradové mechanismy

prof. MUDr. Štěpán Svačina, DrSc., MBA, poradce pro oblast vědy, výzkumu a vzdělávání

Ing. David Šmehlík, poradce pro oblast zdravotního pojištění

Mgr. Josef Vaníček, poradce pro oblast legislativy

prof. MUDr. Josef Vymazal, DrSc., poradce pro oblast zdravotní péče

Rada poskytovatelů

Rada poskytovatelů Ministerstva zdravotnictví byla zřízena příkazem ministra č. 5/2018 jako externí odborný poradní sbor ministra zdravotnictví za účelem efektivního naplňování zdravotní politiky Ministerstva zdravotnictví v oblasti poskytování zdravotní péče a dalších otázek koncepční povahy resortu zdravotnictví.

Ustavující sněm proběhl dne 1. března 2007, následně však byla činnost Rady až do roku 2009 přerušena, do roku 2012 pak proběhlo pouze několik jednotlivých jednání. Dne 29. ledna 2018 byla její činnost znovu obnovena ministrem zdravotnictví Adamem Vojtěchem.

Rada poskytovatelů reprezentuje zájmy všech klíčových poskytovatelů zdravotní péče v České republice a slouží k objektivní vzájemné informovanosti o významných změnách v oblasti zdravotnictví. Členy Rady poskytovatelů zdravotní péče jsou zástupci všech významných organizací sdružujících jednotlivé poskytovatele zdravotních služeb.

Seznam členů Rady poskytovatelů

Ministerstva zdravotnictví

Mgr. et Mgr. Adam Vojtěch – ministr zdravotnictví ČR

Předseda Rady poskytovatelů:

MUDr. Vladimír Dvořák, Ph.D. – Česká gynekologická a porodnická společnost ČLS JEP



Primární péče

1. **MUDr. Ilona Hülleová** – Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR
2. **MUDr. Petr Šonka** – Sdružení praktických lékařů ČR
- Akutní nemocniční péče*
3. **MUDr. Eduard Sohlich, MBA** – Asociace českých a moravských nemocnic
4. **Ing. Jaroslava Kunová** – Asociace nemocnic ČR
5. **Ing. Vladimír Drvota** – Sdružení soukromých nemocnic ČR
- Ambulantní specialisté*
6. **MUDr. Zorjan Jojko** – Sdružení ambulantních specialistů ČR
- Zubní specialisté*
7. **Doc. MUDr. Roman Šmucler, CSc.** – Česká stomatologická komora
- Následná péče*
8. **MUDr. Václav Volejník, CSc.** – Společnost rehabilitační a fyzikální medicíny ČLS JEP, sekce následné a dlouhodobé lůžkové péče Asociace nemocnic ČR
9. **MUDr. Martin Hollý, MBA** – Psychiatrická společnost ČLS JEP, Sexuologická společnost ČLS JEP
- Lázeňská péče*
10. **MUDr. Eduard Bláha** – Svaz léčebných lázní ČR
- Lékárny*
11. **Mgr. Marek Hampel** – Grémium majitelů lékáren
12. **Mgr. Michal Hojný** – Sekce nemocničních lékárníků České farmaceutické společnosti ČLS JEP
13. **Ing. Daniel Horák** – Asociace provozovatelů lékárenských sítí
- Domácí péče*
14. **Bc. Ludmila Kondelíková** – Asociace domácí péče ČR
- Hospicová paliativní péče*
15. **PhDr. Robert Huneš** – Asociace poskytovatelů hospicové paliativní péče
16. **Mgr. Marek Uhlíř** – Fórum mobilních hospiců
- Zdravotnická záchranná služba*
17. **MUDr. Marek Slabý, MBA** – Asociace zdravotnických záchranných služeb ČR
- Komplement (vizualizace a laboratorní metody)*
18. **Prof. MUDr. Vlastimil Válek, CSc., MBA, EBIR** – Klinika radiologie a nukleární medicíny LF MU
19. **Prof. MUDr. Tomáš Zima, DrSc.** – Ústav lékařské biochemie a laboratorní diagnostiky 1. LF UK
20. **RNDr. Jaroslav Loucký** – sdružení privátních diagnostických laboratoří PRIVALAB

Seznam členů za MZ ČR

- MUDr. Alena Šteflová, Ph.D., MPH** – náměstkyně ministra
Prof. MUDr. Roman Prymula, CSc., Ph.D. – náměstek ministra pro zdravotní péči
Ing. Helena Rögnerová – ředitelka Odboru dohledu nad zdravotním pojištěním
Ing. David Šmehlík – poradce ministra pro oblast zdravotního pojištění

Vědecká rada Ministerstva zdravotnictví

Vědecká rada Ministerstva zdravotnictví byla zřízena příkazem ministra č. 6/2018 jako externí poradní orgán ministra zdravotnictví za účelem zabezpečení činnosti a efektivního naplňování cílů Ministerstva zdravotnictví a řešení odborných problémů v rámci strategií ministerstva v oblasti poskytování zdravotních služeb, vzdělávání a vědeckovýzkumné činnosti a dalších otázek koncepční povahy resortu zdravotnictví.

„Předchůdcem“ Vědecké rady MZ bylo v minulosti Odborné kolegium Ministerstva zdravotnictví, které bylo zřízeno příkazem ministra zdravotnictví Svatopluka Němečka z června 2014 jako externí poradní sbor ministra pro otázky řešení odborných problémů v rámci strategií MZ v oblasti zdravotních služeb, vzdělávání a vědeckovýzkumné činnosti a dalších otázek koncepční povahy resortu zdravotnictví. Na podnět tehdejšího ministra se Odborné kolegium MZ v roce svého zřízení několikrát sešlo, v dalších letech byla jeho činnost utlumena. Zahajovací zasedání znovuoobnovené Vědecké rady proběhlo dne 5. února 2018 z iniciativy ministra zdravotnictví Adama Vojtěcha.

Vědecká rada reprezentuje současný stav vědeckého poznání v klíčových oborech české medicíny a je nápomocna ministrovi v rozhodování v klíčových otázkách českého zdravotnictví. Členy Vědecké rady jsou ministrem určení přední zástupci odborné veřejnosti z oblasti zdravotních služeb, vědy, výzkumu a vzdělávání.

Seznam členů Vědecké rady Ministerstva zdravotnictví

Předseda Vědecké rady:

1. prof. MUDr. Štěpán Svačina, DrSc. MBA – vnitřní lékařství, VFN
2. prof. MUDr. Marek Babjuk, CSc. – urologie, FN Motol
3. doc. MUDr. Svatopluk Býma, CSc. – praktické lékařství, LF HK
4. prof. MUDr. Pavel Dungl, DrSc. – ortopedie, Nemocnice Bulovka

5. doc. MUDr. Marián Hajdúch, Ph.D. – biomedicína, FN Olomouc
6. prof. MUDr. Roman Chlábek, Ph.D. – hygiena, epidemiologie, UNOB Brno
7. doc. MUDr. Peter Koliba, CSc. – gynekologie, Senát PČR
8. prof. MUDr. Jaroslav Malý, CSc. – vnitřní lékařství, Senát PČR
9. prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc. – pediatrie, FN Olomouc
10. prof. PhDr. Michal Miovský, Ph.D. – adiktologie, VFN
11. doc. MUDr. Jana Prausová, Ph.D., MBA – onkologie
12. prof. MUDr. Jiří Raboch, DrSc. – psychiatrie, VFN
13. prof. MUDr. Pavel Rozsival, CSc., FEBO – oční lékařství, FN HK
14. prof. MUDr. Miroslav Ryska, CSc. – chirurgie, ÚVN
15. prof. MUDr. Aleš Ryška, Ph.D. – patologie, FN HK
16. prof. MUDr. Petr Suchoň, Ph.D. – neurochirurgie, Nemocnice Liberec
17. prof. MUDr. Aleksi Šedo, DrSc. – biochemie, 1. LF UK
18. prof. MUDr. Vladislav Třeška, DrSc. – chirurgie, FN Plzeň
19. prof. MUDr. Vlastimil Válek, CSc., MBA – radiologie, FN Brno
20. prof. MUDr. Josef Vymazal, DrSc. – radiologie, Nemocnice Na Homolce
21. prof. MUDr. Rostislav Vyzula, CSc. – onkologie, Masarykův onkologický ústav
22. prof. MUDr. Petr Widimský, DrSc. – kardiologie, FNKV
23. prof. MUDr. Miroslav Zavoral, Ph.D. – vnitřní lékařství, ÚVN
24. prof. MUDr. Tomáš Zima, DrSc. – biochemie, VFN
25. prof. MUDr. Jan Žaloudík, CSc. – onkologie, Masarykův onkologický ústav

Ministryně Schillerová: Novela zákona o EET jde do připomínkového řízení

Ministerstvo financí dnes předložilo do vnějšího připomínkového řízení návrh novely zákona o evidenci tržeb, která kromě reakce na rozhodnutí Ústavního soudu obsahuje i drobná upřesnění v návaznosti na dosavadní aplikační praxi.

Návrh novely zákona upravuje náběh 3. a 4. fáze evidence tržeb. Podnikatelé, kteří spadají do těchto fází, začnou evidovat společně v jedné vlně, která bude spuštěna tři měsíce po platnosti zákona. „Pokud by zákon začal platit například v prosinci letošního roku, odstartovala by poslední vlna EET 1. března



2019. Přesný termín spuštění však bude samozřejmě záviset na délce legislativního procesu," uvádí ministryně financí Alena Schillerová.

Součástí novely zákona, kterou Ministerstvo financí zasílá k připomínkám, je návrh řešení evidence tržeb pro nejmenší podnikatele. Na základě jednání se zástupci podnikatelských svazů a asociací rozpracovalo Ministerstvo financí variantu dalšího off-line režimu evidence tržeb, v němž bude podnikatel vydávat účtenky z předtištěného bloku, který si vyzvedne na finančním úřadu. Princip této evidence spočívá v tom, že podnikatel bude vystavovat účtenky z bloku, který dostane, a na konci každého dne zaznamená do speciálního formuláře údaje o výši tržeb a počtu vydaných a případně stornovaných

účtenek. Každý měsíc pak zašle tento formulář na finanční úřad. Aby podnikatel mohl evidovat tržby v tomto režimu, musí splnit následující podmínky, na nichž se MF shodlo se zástupci podnikatelů:

- je poplatníkem daně z příjmů FO
- není plátcem DPH
- má maximálně 1 zaměstnance
- výše jeho příjmů z evidovaných tržeb (tzn. platby v hotovosti, šekem, poukázkou a dalšími způsoby, které spadají do zákona o evidenci tržeb) v každých 12 po sobě jdoucích kalendářních měsících nepřesáhne 200 000 Kč a v každých 12 po sobě jdoucích kalendářních měsících uskuteční maximálně 1 000 evidovaných tržeb

„Výši hotovostních příjmů jsme jako parametr pro udělení této výjimky zvolili po konzultaci s podnikatelskými svazy a komorami. Je to systémovější řešení než vyjímát podnikatele na základě celkového objemu příjmů, který není možné bez EET dost dobře prověřit," vysvětluje ministryně financí.

Novela také navrhuje ukotvit formou zákona výjimky z EET pro zrakově postižené podnikatele, tržby z předplacených telefonních karet, z obchodní letecké dopravy a tržby z hazardní hry. Dále novela vrací povinnost uvádět na účtenkách DIČ, pokud není jeho součástí rodné číslo poplatníka.

Zdroj: www.parlamentnilisty.cz, 17. 3. 2018

Pro VOX připravil:
MUDr. Ctirad Kozderka

Usnesení regionálních konferencí

■ Usnesení konference JM regionu konané dne 17. 3. 2018 v Drnovicích u Vyškova

Konference se zúčastnilo 65 členů Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost

Konference zvolila:

Návrhovou komisi ve složení:
MUDr. E. Matoušková, H. Čáková,
E. Kalabusová

Mandátovou komisi ve složení:
MUDr. S. Kvičalová, H. Garlíková,
J. Nentvich

Pracovní předsednictvo: MUDr. P. Gricová,
L. Beneš, M. Blažková

Konference schválila navržený program a složení jednotlivých komisí.

Konference bere na vědomí:

- Zprávu o činnosti regionů JM, ZL, VYS přednesenou MUDr. Benešem
- Zprávu revizní komise přednesenou MUDr. Kuklovou
- Zprávu o hospodaření přednesenou MUDr. Kalabusovou a návrh rozpočtu pro jednotlivé regiony na rok 2018.
- Zprávu předsedkyně SPLDD MUDr. Ilony Hülleové o aktuální problematice PLDD
- Zprávu zástupce OSPDL MUDr. Z. Zimy a zástupkyně OSPDL pro JM region MUDr. D. Mendelové

Předsednictvo předložilo návrh na sloučení tří v současnosti fungujících regionů (Zlínský, Vysočina a jižní Morava) v jeden region Jihomoravský.

Konference schválila:

- Návrh rozpočtu na rok 2018
- Sloučení regionů Zlínského, Vysočina a jižní Morava v jeden region Jihomoravský se sedmičlenným regionálním výborem (2 zástupci z každého regionu a doplnění výboru o jednoho člena – pokladníka)

Usnesení bylo přijato jednohlasně.

■ Usnesení konference východočeského regionu SPLDD konané dne 24. 3. 2018

Mandátová komise: MUDr. Bartoňová,
MUDr. Janečková, MUDr. Prokopová
Návrhová komise: MUDr. Plšek,
MUDr. Svobodová, MUDr. Petrtýlová

1. Konference bere na vědomí zprávu o činnosti SPLDD východočeského regionu za rok 2017, kterou přednesl MUDr. Hrunka.
2. Konference bere na vědomí zprávu o hospodaření východočeského regionu SPLDD za rok 2017, kterou přednesla MUDr. Doležalová.
3. Konference bere na vědomí kontrolní zprávu východočeského regionu

za rok 2017, kterou přednesla MUDr. Zavřelová.

4. Konference schválila jednohlasně rozpočet na rok 2018.
5. Konference vyzývá členskou základnu k větší účasti na akcích SPLDD a navrhuje zvýhodnění aktivních členů.
6. Konference ukládá výkonnému výboru SPLDD ve spolupráci s OSPDL dále jednat o znovuzařazení oboru PLDD mezi základní atestační obory.
7. Konference ukládá VV SPLDD prověřit odesílání eReceptů SMS či e-mailem cestou SÚKL v souvislosti s GDPR (předání SMS či e-mail pacienta třetí osobě – SÚKL).
8. Ukládá VV SPLDD podnikat kroky k omezení administrativní zátěže v ordinacích PLDD (protipadělkový zákon, EET atd.).
9. Ukládá VV SPLDD pokračovat v jednání se ZP o dalších možnostech rozšíření kompetencí (preskripce, výkony) pro praxe PLDD.
10. Konference bere na vědomí stanovisko MZ ohledně omlouvání absencí školní docházky. Žádá členy SPLDD o důsledné dodržování stanoviska MZ.
11. Ukládá VV SPLDD pokračovat v tlaku na MZ ve zprovoznění a dopracování dalších modulů eReceptu (duplicita, interakce léků atd.).

Zapsal MUDr. Martin Plšek

12. kongres primární péče

23.–24. února 2018, Praha

Diskuse u kulatých stolů

■ Praktici a specialisté se sešli nad „bolavými“ tématy

Mezioborovou spoluprací může prohloubit lepší komunikace v regionech, příliv mediků jako řešení nedostatku lékařů nestačí.

Program Kongresu primární péče tradičně zahrnuje kromě přednáškových bloků i komornější diskuse, při nichž zástupci pořádajících sdružení, odborných společností a pozvaní hosté zasedají ke kulatému stolu, aby důkladněji probrali některá z ožehavých témat. Nemohl chybět kulatý stůl věnovaný „bolestem“ v systému.

■ Bolest první: regionální komunikace a pacienti obcházející praktiky

MUDr. Hana Cabrnová, MBA, zástupkyně výboru Odborné společnosti praktických dětských lékařů a současně místopředsdkyně Vakcinologické společnosti ČLS JEP, i MUDr. Jiří Bartoš, praktický lékař z Moravské Nové Vsi, upozornili na fenomén nedůvěry a možná i neznalosti pacientů a rodičů dětských pacientů, který se projevuje snahou získat názory jiných odborníků bez žádanky nebo bez indikace registrujícím lékařem. Podle prof. MUDr. Vladimíra Komárky, CSc., děkana 2. LF UK a zástupce Kliniky dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha, by dětský neurolog měl striktně vyžadovat doporučení od pediatra. Pediatr by měl mít roli „team leadera“, který zváží, jestli pacienta pošle ke specialistovi, a který by měl se specialisty komunikovat. Podobně smýšlí i doc. MUDr. Iva Holmerová, Ph.D., ředitelka Gerontologického centra Praha, jež v multidisciplinární péči o dospělé rovněž považuje za „team leadera“ praktického lékaře a praktiky vnímá i jako kompetentní „geriatry první linie“. Zdůraznila, že významnou část pacientů všeobecných praktických lékařů tvoří osoby nesoběstačné nebo dlouhodobě nemocné, popř. vyžadující paliativní péči, čemuž by mělo odpovídat i ohodnocování praktiků.

Účastníci kulatého stolu se shodli, že v některých regionech vážně komunikace praktiků a pediatriů se specialisty (např. dětskými neurology) a že je třeba budovat regionální kontakty. V této souvislosti jednomyslně ocenili přínos komunikačních seminářů a zdůraznili potřebu jejich podpory, a to i prostřednictvím odborných společností a sdružení.

■ Bolest druhá: dublovaná péče a přístup k informacím

Volný pohyb pacientů systémem přináší dublování vyšetření a péče. Podle MUDr. Bartoše je to otázka spíše managementu, řízení zdravotnictví. Prof. MUDr. Martin Bojar, CSc., z Neurologické kliniky 2. LF UK a FN Motol, Praha, doplnil, že část movitějších pacientů míří rovnou za specialisty i do Německa. „Ti lidé přesně vědí, co chtějí, jsou z internetu informováni, byt vytrženi z kontextu, a coby poučení laici se snaží najít co nejrychlejší cestu,“ řekl. Připomněl, že v řadě evropských zemí (Velká Británie, Švédsko, Nizozemsko) není možné, aby specialista (např. onkolog) odeslal pacienta k jinému specialistovi (kardiologovi, neurologovi) a obešel tak praktika, což tam ale na druhou stranu vede k dlouhým, „pro nás naprosto neuvěřitelným“ časovým prodlevám. V ČR lze praktika obcházet, pak se ale duplikují vyšetření a informace o jejich provedení pacienti vědomě zatajují. K zpřístupňování databáze vyšetření nebo farmakoterapie vyjádřil ambivalentní postoj – na jednu stranu je lékař často odkázán na manipulované informace a kusou anamnézu, na druhou stranu se podle jeho názoru jedná o zásadní průlom do práv pacienta. Prof. Bojar i MUDr. Bartoš by uvítali větší zapojení pacienta do systému, za současné situace totiž pacienti nepocítují zodpovědnost. MUDr. Pavla Hromádková, praktická lékařka pro děti a dorost, doplnila, že k dublování péče dochází i její centralizací – přebíráním pacientů specializovanými centry, což ale nejspíše vyžaduje systémové řešení.

■ Bolest třetí: nedostatek lékařů

Stále skloňovaným tématem je nedostatek lékařů i zdravotních sester. MUDr. Cabrnová konstatovala, že podle dostupných dat se s nedostatkem lékařů potýkají všechny obory a že za 10–15 let mohou chybět nejen některé obory, ale všechny. Připomněla setrvalý tlak ministerstva zdravotnictví na lékařské fakulty stran zvýšení počtu českých studentů. Prof. Komárek, děkan 2. LF UK, odpověděl, že Asociace děkanů lékařských fakult ČR je ochotná počet mediků zvýšit, je ale nutné, aby stát fakultám přidal peníze. „Na studenty dostáváme dvě třetiny toho, co nás medicí stojí. Cizinci studující v anglickém jazyce nám skutečně pomáhají dotovat vzdělávání českých studentů,“ prohlásil. „Jednali jsme na ministerstvu zdravotnictví, teď budeme jednat na ministerstvu školství. Víme z dat ÚZIS, že pokud opravdu všichni lékaři v důchodovém věku půjdou do penze, bude za pět let už situace vážná.“ Nízký je mimo jiné počet ambulantních specialistů, kteří mohou geriatrickým pacientům předepisovat léky. A jelikož praktiky svazují preskripční omezení, vážně ambulantní péče o geriatrické pacienty. Toto téma otevřela praktická lékařka MUDr. Eva Kasalická. Doc. Holmerová v reakci potvrdila, že geriatric se nejvíce ze všech specializací stará o pacienty s demencí, a konkretizovala, že ambulantních specialistů v oboru geriatric je v současnosti jen 17. Připomněla také dobu ohrožení geriatric coby atestačního oboru, která vedla k dočasnému poklesu zájemců o ni, a uvedla, že nyní je již patrný nový nárůst. „Uvidíme, jak to bude pokračovat dál a kolik budeme mít specialistů,“ dodala. Rozšíření preskripčních práv může být pro praktiky dvojsečné – na jednu stranu by jim uvolnilo ruce při poskytování péče, na druhou stranu hrozí, že jim zcela rozbourá rozpočty, jak varoval prof. Bojar. „Pokud v systému nebude aspoň trošku zahrnována spoluúčast pacientů na radě

drahých léků, musí se systém rozpadnout," prohlásil.

Za odcházením lékařů do zahraničí jsou podle účastníků kulatého stolu nejen finanční důvody. „Mladí odcházejí i z důvodu profesního – že se třeba chtějí naučit něco jiného nebo pracovat někde jinde," uvedla MUDr. Eva Svobodová. Jako další důvod zazněla absence snahy o výchovu další generace mezi samotnými lékaři. Zazněl případ mladého lékaře, který odešel do Německa, protože ho starší kolega nepustil k operativě. „Je to i o etice v nás a umění včas si najít svého nástupce a umožnit mladým, aby přebírali naše vědomosti, zkušenosti a znalosti. S tím souvisí problematika rezidenčních míst – přes tento dotační program jsme si vychovávali své nástupce," konstatovala MUDr. Svobodová.

Pouhé navýšení počtu studentů tak pravděpodobně nebude stačit, nebude-li motivace pro poskytování zdravotní péče na území ČR. Bez vyřešení všech souvisejících problémů by tak naše fakulty mohly zásobit trh okolních zemí a nikoliv saturovat potřeby České republiky, konstatovali účastníci kulatého stolu závěrem.

Eva Srbová

■ Rozpadne se péče dětských praktiků?

Ministerstvo slíbilo reformu ještě letos

Lékaři s resortem a pojišťovnami diskutovali o hustotě sítě primární péče, zvýšení kompetencí i o úhradách na příští rok.

Kulatý stůl o budoucnosti péče poskytované praktickými lékaři pro dospělé i děti a dorost byl součástí letošního kongresu primární péče, který se uskutečnil na konci února v Praze.

Jedním z ožehavých témat diskuse bylo stárnutí praktických lékařů pro děti a dorost (PLDD) a chybějící mechanismus, jak je adekvátně doplňovat absolventy.

Mezi mladými lékaři v posledních letech přitom zájem o obor stoupal. Jenže pak zasáhli zákonodárci, kteří v rámci novely zákona o postgraduálním vzdělávání lékařů loni schválili sloučení oborů praktické lékařství pro děti a dorost a také dětské lékařství pod pediatrii.

„Byli jsme zařizováni v době, kdy se obor začal dramaticky rozvíjet, došlo k strmému nárůstu zájmu mezi mladými lékaři. V roce 2016 se do oboru přihlásilo 70 mladých kolegů a ještě v roce 2017, kdy už bylo jasné, že obor bude končit, se do něj přihlásilo 48

lidí," uvedla předsedkyně Odborné společnosti praktických dětských lékařů ČLS JEP Alena Šebková.

Předsedkyně Sdružení praktických lékařů pro děti a dorost ČR Ilona Hülleová připomněla, že zánikem oboru skončil i systém rezidenčních míst, díky kterým se mladí lékaři učili od zkušenějších akreditovaných kolegů v terénu, a ti si tak často vybírali své pokračovatele.

Palčivost problému uznal i náměstek ministra zdravotnictví pro zdravotní péči Roman Prymula. „Zatímco praktici zachytili trend a začali doplňovat stavy podstatně dříve, u praktických dětských lékařů se průměrný věk blíží 60 letům. Během tří čtyř let už záchranná síť nebude možná, protože my systémem dostatečně nedoplníme. Musíme tedy udělat reformu do konce roku, aby byla realizovatelná," slíbil bez dalších podrobností.

Venkov versus města

Jak lépe regulovat hustotu sítě praktických lékařů napříč Českou republikou, to bylo další hodně diskutované téma. Již dlouhodobě se nedaří praktiky nalákat do příhraničních oblastí, ale i na další místa na venkově či v malých městech. Naopak v Praze či v jiných velkých městech jsou některé praxe nadbytečné.

Podle lékařů pojišťovny dostatečně neplní síťotvornou roli. Podobného názoru je i ministerstvo zdravotnictví, podle něhož tvorba sítě neprobíhá systémově. „Jsou zde různé zájmy a vlivy, do sítě se dostávají některé subjekty, které by tam být neměly," konstatoval Roman Prymula s tím, že i v této oblasti dojde ke změně legislativy, která se bude týkat zejména VZP.

Jak uvedl Petr Šonka, předseda Sdružení praktických lékařů ČR, v České republice jednoduše selhává bazální předávání informací mezi lékaři, pojišťovnami a konkrétními obcemi a bývalými okresy. Zdravotní pojišťovny stejně jako mladí lékaři nemají informace, v jakých regionech chybí primární péče.

Tato situace by se snad mohla v dohledné době zlepšit. Prezident Svazu zdravotních pojišťoven Ladislav Friedrich uvedl, že má společně s ministerstvem zdravotnictví k dispozici seznam okresů s nedostupnou péčí, není však zcela aktuální. Slíbil, že pojišťovny budou připraveny podepisovat smlouvy s praktiky v těchto konkrétních místech, jestliže se ministerstvu podaří seznam aktualizovat.

Společnost všeobecného lékařství ČLS JEP ve spolupráci s ministerstvem zdravotnictví

požádala Institut postgraduálního vzdělávání ve zdravotnictví (IPVZ), aby vytvořil databázi lékařů ve specializační přípravě. Ta momentálně obsahuje zhruba 600 lékařů, kteří by měli dostávat nabídky míst od zdravotních pojišťoven, případně starostů.

Ve hře jsou zároveň finanční pobídky určené k obsazení praxí v příhraničních oblastech. „Jsme v první vlně připraveni zvýšit bonifikaci a předpokládáme, že i stát se v tomto duchu bude angažovat," uvedl prezident Svazu zdravotních pojišťoven. Vzápětí však dodal: „V další etapě bychom měli přemýšlet, jestli skutečně v průběhu dalších 20 let udržíme praxi v každé obci, která má 500 obyvatel. Jsou státy s mnohem méně hustou sítí."

Kolik dostanou praktici v roce 2019

Zvýšení kompetencí, po kterém praktici volají rovněž dlouhodobě, je podle náměstka pro zdravotní péči Prymuly komplikovanější a vyžaduje systémový zásah. Ruku v ruce se změnami u praktických lékařů by prý musely jít i změny v kompetencích ambulantních specialistů. V opačném případě by zásah mohl neúměrně zatížit rozpočet.

Petr Šonka navrhl regulovat rozsah péče formou mírného gatekeepingu, který by demotivoval ambulantní specialisty přijímat pacienty bez doporučení praktika. Pokud by u řady chronických diagnóz pacienti ošli praktického lékaře, pojišťovny by specialistovi hradily tuto péči s nižší sazbou bodu.

Ladislav Friedrich by se spíše obracel na pacienty a odrazoval je od nežádoucího postupu. Pokud by vyjma akutních případů rovnou navštívili specialistu, museli by se podílet na ošetření formou spoluúčasti.

Praktičtí lékaři požadují v roce 2019 zvýšit kapitační platby, a to v té nejvyšší úrovni o dvě koruny. Petr Šonka připomněl, že jde o dluh, který praktikům přislíbilo předchozí vedení ministerstva. Ilona Hülleová chce jednat v podobných intencích, zároveň však požaduje zohlednit práce navíc, které dětským praktickým lékařům přibudou u některých věkových skupin vlivem změn v očkovacím kalendáři.

Lenka Kadeřávková

lenka.kaderavkova@ambitmedia.cz

Vyšlo v časopisu Terapie č. 3/2018.



Informace OSPDL ČLS JEP

MUDr. Alena Šebková

předsedkyně OSPDL ČLS JEP

Vážené kolegyně, vážení kolegové,

předkládám vám vybrané informace z činnosti výboru a zástupců OSPDL ČLS JEP.

Kromě problematiky změn v očkování, o které jste obdrželi již opakované informace prostřednictvím VOXu, Newsletteru OSPDL, seminářů Management SPLDD a v současné době i v rámci Pediatrických akademií a která si vyžádala opakované schůzky a jednání zástupců PLDD (Šebková, Hülleová) se zástupci pojišťoven a MZ, uskutečňujeme další schůzky a setkání, některé ve spolupráci se SPLDD, některé se týkají odborné náplně a seminářů OSPDL.

Hned na počátku února, 7. 2., jsme se sešli společně s kolegy z výkonného výboru SPLDD se zástupkyní SÚKL. Obdrželi jsme informace o tzv. padělkové směrnici, která nás, bohužel, nemine. Tato směrnice tentokrát přichází skutečně z EU a tak jako u všeho, co se týče PLDD, nikoho nenapadlo, že v ČR existuje systém očkování úzce navázaný na PLDD, který je koncovým článkem vydávání vakcín. To, že bude potřebný další „softvér“ a „čtečka“, je nejmenší problém v tomto dalším skvělém administrativním nařízení, které se na nás hrne. Společně se SPLDD jsme tuto směrnici tedy připomínkovali a navrhli možné řešení. A velmi doufáme, že tentokrát naše připomínky vezme někdo vážně...

Na konci února se mnozí z nás, a mnozí stejně jako každý rok, zúčastnili Kongresu primární péče. Účast byla zvykle vysoká, stejně jako odborná i ostatní úroveň Kongresu. To, co mne velmi potěšilo, byla viditelná účast mladých lékařů, včetně rezidentů našich oborů. Přeci jenom je snad naděje, že primární péče „nepadne na ústa“, ale že se konečně začne rozvíjet tak, jak je to dnes potřebné. O nutnosti podpory a rozvoje primární péče mluvili na kongresu i náměstek MZ Roman Prymula a náměstkyně MZ Alena Šteflová. Byli jsme ujištěni, že tento názor je názo-

rem současného ministerstva zdravotnictví v čele s panem ministrem Vojtěchem.

Kroky, které jsou v tomto směru na MZ podnikány, zatím tomuto trendu odpovídají a chce se mi věřit, že budou dotaženy do zdárného konce.

Již dvakrát (ve chvíli, až budete číst tyto řádky, tak třikrát) se sešla pracovní skupina pro reformu primární péče, o které jsme informovali v minulém čísle. První konkrétní zadání pro jednotlivé členy, vlastně druhé, prvním bylo vypracování koncepce oboru a návrhu na rozšíření některých kompetencí a preskripce, bylo vypracovat tzv. SWOT analýzy v několika zásadních oblastech primární péče – kompetence PL, preskripční omezení, zvýšení dostupnosti/sdružené praxe, kvalita péče, problematika financování, LPS, zabezpečení péče v periferních lokalitách, model vzdělávání, rezidenční místa, prevence a zdravotní gramotnost. V každé skupině se určují slabé a silné stránky, příležitosti či hrozby, tedy pozitiva a negativa současného stavu a případné změny do budoucna. Z těchto analýz pak bude vycházet reforma, která, dle slov pana náměstka Prymuly, by měla být hotova do konce letošního roku.

O tom, že zrušení oboru PLDD přineslo dosud převážně samá negativa, jsme již opakovaně hovořili. 13. 3. se sešli na Ministerstvu zdravotnictví zástupci ČPS a PLDD s náměstkem MZ Romanem Prymulou a ředitelem Odboru vědy a vzdělávání MZ Zbyňkem Podhrázkým. Dosud totiž není schválen pediatrický kmen ani kvalifikační kurs, který by měl umožnit na základě novely zákona o vzdělávání přechod z dětského lékařství na PLDD. To bylo tedy tématem jednání. Výstupem by snad již měla být dohoda na třech měsících v akreditované ordinaci PLDD v rámci náplně kmene a na kvalifikačním kursu s tříměsíčním pobytom u PLDD a absolvování některých teoretických kursů, které již dnes jsou součástí vzdělávání pro PLDD.

1. 3. se konal výbor OSPDL – vybrané informace:

1. účastníci se regionální zástupci OSPDL, kteří mluvili o problémech – jsou společné napříč republikou – omluvenky – evergreen, který řešíme společně se SPLDD, problém vstupu mladých lékařů mezi PLDD související se zrušením oboru, problémy s neznalostí posudkové problematiky ze strany škol, sportovních klubů (posílají rodiče „pro razítko“), požadavky na omluvenky do povinného předškolního roku v MŠ...
2. Vzdělávání – poděkování MUDr. Tomanové za náplň Školitelů, plán seminářů na další období – začaly probíhat Pediatrické akademie, v přípravě je Zdravotnické fórum na téma Syndrom CAN (9. 6., Praha) a MOK – psychiatrie. Na podzim další cyklus Respiračních akademií.
3. Mezioborová spolupráce – o další spolupráci projevili zájem dětští gynekologové. Na KPP se uskutečnila pracovní schůzka zástupců obou oborů s nastavením témat a forem vzájemné spolupráce. Nadále pokračuje spolupráce se společností paliativní medicíny – dětské sekce, PLDD byli přizváni k účasti na konferenci v Jihlavě 2. 6.
4. 13. 2. proběhla na TV Nova reportáž o problematice nedostatku PLDD – výbor považuje tuto reportáž za tendenční, s uvedením nepravdivého údaje o nezájmu o obor PLDD – vyjádření bude zasláno redaktorce reportáže.
5. Rozběhnou se konference SPLDD – za OSPDL se zúčastní předsedkyně a místopředseda, v příslušných lokalitách členové výboru.
6. Probíhají schůzky se zástupci firem – spolupráce pro rok 2018.



Klinická výživa v praxi PLDD

MUDr. Antonín Gabera

PLDD, Ústí nad Labem

V žádné etapě života se nesetkáme s tak rozdílnými potřebami energie, výživy a tekutin jako v dětském věku. Výživa v dětském věku zajišťuje nejen obecné nároky organismu na výživu, ale musí navíc zajistit i správný vývoj a růst. Pokud nelze použít běžnou stravu a dítě neprospívá a je v malnutrici, je indikována výživa klinická (léčebná, setkáme se i s pojmem umělá výživa). Podle způsobu aplikace rozlišujeme klinickou výživu enterální nebo parenterální. V praxi PLDD je parenterální výživa výjimečná, běžnější je výživa enterální; té se bude věnovat i následující článek. Identifikace dítěte, u kterého je indikována klinická výživa, je mimořádně důležitá, jeho nepoznání nebo podcenění potřeby může mít celoživotní následky.

Enterální výživa (EV) je definována jako podávání tekutých nebo krémových nutričních přípravků ústy, sondou, gastrostomií nebo jejunostomií do trávicího traktu za účelem nutričním nebo terapeutickým. EV je indikována tam, kde pacient nemůže, nechce nebo nesmí jíst a pít, u poruch trávení a vstřebávání, kde nelze potřeby organismu hradit běžnou stravou. S enterální výživou se můžeme setkat v situacích jak akutních, tak chronických. Podmínkou použití EV je alespoň částečně funkční zažívací trakt.

Identifikace potřeby klinické výživy

V praxi to bývá právě praktický lékař, který má šanci zachytit jako první neprospívání, retardaci růstu nebo hmotnosti, zjistit stravovací návyky, komplexně analyzovat potřeby nemocného dítěte. Pravidelné měření růstových parametrů hmotnosti, délky/výšky a jejich zanesení do percentilových grafů nás většinou časně upozorní na poruchy výživy. Jedním z nejcitlivějších ukazatelů je hodnocení poměru hmotnosti vzhledem k délce/výšce (graf 1 a 2), který je v dětském věku preferován před BMI (Body Mass Index).

Základní indikace enterální výživy

Neprospívání – indikační kritéria uznávaná pojišťovkami:

- Pokles hmotnosti pod 3. percentil nebo propad hmotnosti o 2 pásma v percentilovém grafu (další upřesnění uvádím u jednotlivých přípravků).

Kritéria ESPGHAN (Evropská společnost pro dětskou gastroenterologii a výživu):

- Neschopnost přijímat alespoň 60–80 % doporučeného množství energie po dobu

více než 10 dnů (u kojenců zahájit včasné EV do 3 dnů, u ostatních do 5 dnů).

- Celkový denní čas krmení postiženého dítěte je více než 4 hodiny.

Doporučení k hospitalizaci

I když správně identifikujeme potřeby enterální výživy, mohou nastat situace, kdy preferujeme hospitalizaci před ambulantním nasazením enterální výživy. Může to být například těžká malnutrice nebo dehydratace, závažný infekční nebo komorbidita, selhání ambulantně vedené léčby, psychosociální problematika (anxieta rodičů, obtížná spolupráce rodiny) nebo potřeba objektivizace běžného příjmu stravy.

Obecné kontraindikace enterální výživy

Absolutní kontraindikací jsou všechny stavy, kdy je z většiny vyřazena funkce zažívacího traktu. Jsou to onemocnění, která vyžadují hospitalizaci; zde je uvádím pro úplnost. Jedná se o náhlé příhody břišní, šokové stavy a těžké poškození digestivní a resorpční funkce. Vrozené poruchy metabolismu vyžadují speciální diety.

Přípravky enterální výživy

Mixovaná běžná strava se v současné době považuje za obsoletní. Důvodem je zejména nemožnost naředit rozmixovanou stravu tak, aby prošla sondou a zároveň tekutinami nepřetěžovala organismus, a časté ucpávání sondy. V praxi se setkáváme s mixovanou stravou tam, kde je neznalost moderních přípravků EV, nebo u rodičů, kteří chtějí dopřát dětem „klasickou domácí stravu“. V tomto případě musíme počítat s tím, že dítě nebude mít dostatečný energetický a nutriční příjem.

Moderní komerční přípravky enterální výživy mají přesně definováno složení makro-nutrientů, minerálů, vitaminů a stopových prvků. Pokud to vyžaduje onemocnění pacienta, mohou se bez dalších přísad používat jako výhradní výživa řadu měsíců i let.

U plně funkčního zažívacího traktu volíme přípravky polymerní (vysokomolekulární), které se nejvíce blíží přirozené stravě, mohou obsahovat i vlákninu. S těmito přípravky se budeme setkávat nejčastěji, s konkrétními přípravky se seznámíme na závěr.

Pokud to stav zažívacího traktu nebo charakter onemocnění vyžaduje, používáme přípravky oligomerní (nízkomolekulární), které obsahují menší molekuly makronutrientů, nebo přípravky monomerní (modulární), které obsahují aminokyseliny, oligosacharidy a směsi LCT/MCT tuků. Modulová dietetika obsahuje pouze jednu složku makronutrientu (např. Protifar – bílkovina, Fantomalt – cukr maltodextrin, zahušťovadla – Nutrilis, ThickenUp) a jsou určena jen jako doplněk stravy.

Výběr a předpis přípravku EV – nejčastější varianta v ordinaci PLDD

1. Přípravek vybíráme podle věkové skupiny, pro kterou jsou doporučeny (viz tabulku 2).
2. Přípravek zvolíme podle způsobu aplikace přípravku – nejčastěji orální forma.
3. Přípravek zvolíme podle funkčnosti zažívacího traktu – např. polymerní přípravek při plně funkčním zažívacím traktu.
4. Určíme množství výživy, které by mělo denně dítě přijmout. Nejjednodušší je vycházet z energetické potřeby (viz tabulku 1). Stejně velká bude i potřeba tekutin. Proto u izokalorického přípravku (1 kcal/ml) bude denní potřeba energie



a tekutin stejná. Pokud volíme výživu jako doplňkovou, v praxi asi častěji, ponížíme množství výživy dle potřeby, např. na 1/2, na 1/3, na 1/4 apod. Ostatní makronutrienty a mikronutrienty nemusíme kalkulovat u přípravků kompletních.

5. Předpis výživy je na recept. Dodržujeme indikační kritéria P, u omezení P2 (úplná EV) uvedeme poznámku zvýšená úhrada a diagnózu onemocnění. Dodržujeme preskripční omezení L (musí být uvedeno pediatr nebo praktický lékař pro děti a dorost).
6. Poučíme rodiče o způsobu podávání. Nejčastěji to bude podávání formou sippingu, tedy popíjení malých porcí (50–200 ml) několikrát denně. Pokud je EV jako doplněk, snažíme se zachovat hlavní jídla a výživu podávat mezi jídly. Přípravky orální můžeme podávat vychlazené (zmírní chemickou chuť) nebo je naopak můžeme používat při přípravě teplých jídel (krémové polévky, omáčky a podobně). Výživu většinou nasazujeme zvolna, aby si na ně dítě a jeho organismus přivykl. Již od počátku motivujeme rodiče k trpělivosti, vysvětlujeme, že je pouze několik přípravků a chuťových variant, po jejich odmítnutí není co dále nabídnout.
7. Efektivita podávání přípravku musí být součástí pravidelných kontrol u předepisujícího lékaře a současně musí být zaznamenána v dokumentaci.

Indikační omezení P1

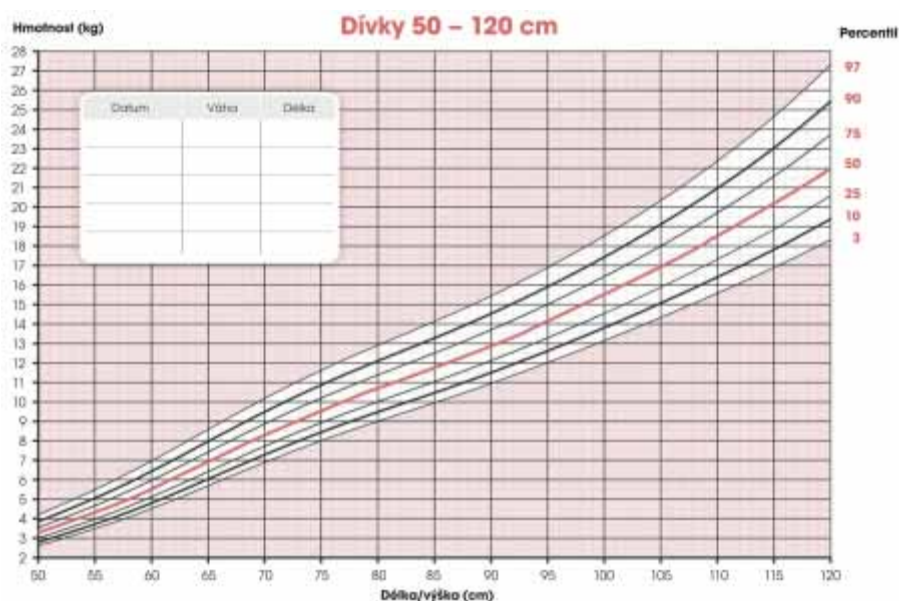
Částečná EV, sipping – do limitu 600 kcal/den! Nedostatečný příjem stravy trvá déle než 10 dní nebo příjem nedosahuje 75 % potřeb nemocného, jasné riziko rozvoje komplikací, BMI je menší než 18,8. Nechtěný váhový úbytek je více než 5 % za měsíc nebo nechtěný váhový úbytek je větší než 10 % za 3 měsíce.

Indikační omezení P2

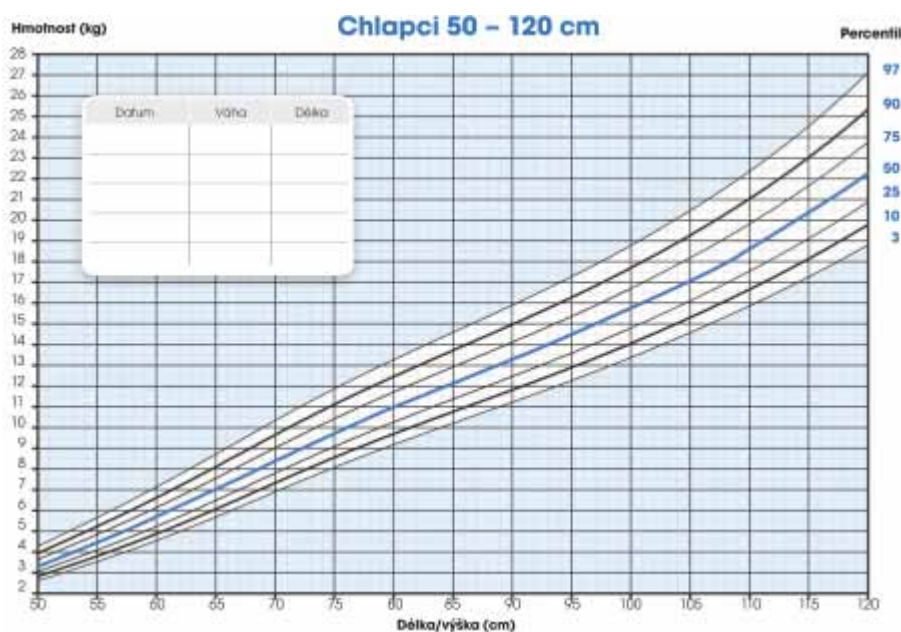
Úplná EV – pokrývá 100 % denní potřeby pacienta do 1 125–2 250 kcal/den, obvykle není možný plný perorální příjem → aplikace výživy sondou nebo stomií. Na přední stranu receptu vyznačíme „zvýšená úhrada“ a diagnózu onemocnění.

Preskripční omezení L

Příloha č. 2 vyhlášky č. 63/2007 Sb.: Léčivé přípravky a potraviny pro zvláštní lékařské účely, obsahující léčivou látku takto ozna-



Graf 1 Hmotnost k výšce dívky



Graf 2 Hmotnost k výšce chlapce

Tabulka 1 Orientační potřeba energie a makronutrientů podle věku

Věk (roky)	Energie (kcal/kg/den)	Bílkovina (g/kg/den)	Sacharidy (g/kg/den)	Lipidy (g/kg/den)
0–1	80–110	1–1,2	8–15	1,5–2,5
1–2	80–85	0,85–1	10–13	1,5–2,5
2–6	75–85	0,75–0,95	12	1–2
6–10	65–75	0,75–0,95	10	1–2
10–14	50–65	0,75–0,95	8	1



čenou, předepisuje lékař se specializací v příslušném oboru nebo lékař příslušného specializovaného pracoviště nebo na základě písemného doporučení odborného lékaře ošetřující lékař pojištěnce. Tyto léčivé přípravky jsou smluvnímu zdravotnickému zařízení hrazeny ze zdravotního pojištění na recept, jde-li o poskytování ambulantní péče.

Nevýhody, nežádoucí účinky a komplikace EV

Nevýhodou je omezená chuťová kvalita a jednotvárnost výživy, nežádoucí může být břišní diskomfort, nauzea, plynatost, zvracení či průjemy, komplikací může být aspirace nebo refeeding syndrom při rychlém podání výživy po dlouhodobém hladovění.

Cíle podávání EV

Cílem EV je zajištění základních nutričních a energetických požadavků těla, včetně zajištění správného vývoje a růstu orgánů. Správná výživa má samozřejmě význam i pro optimální psychomotorický vývoj a optimální fungování imunitních funkcí.

Tabulka 2 Příklady polymerních přípravků EV určených pro dětský věk

	Kojenci do 1 roku	Od 1 roku do 6 let	Děti nad 6 let
Orální přípravek	Infatrini Infatrini Peptisorb Infasource	Fortini pro děti MF Fortiny Creamy Resource Junior Fibre	Nutridrink Resource
Sondová výživa	Infatrini Infatrini Peptisorb Infasource	Nutrini Peptamen Junior	Nutrison Multi Fibre Nutrison Energy Peptamen Junior

Barevně odlišena specializace předepisujícího lékaře:

Zelený podklad: dětské lékařství, praktické lékařství pro děti a dorost

Červený podklad: lékař s funkční licencí F016 – umělá výživa a metabolismus

Zdroje

Nevoral J et al. Praktická pediatriká gastroenterologie, hepatologie a výživa. Praha: Mladá fronta, 2013

Nevoral J et al. Výživa v dětském věku. Praha: H&H, 2003

Kohout P, Rušavý Z, Šerclová Z. Vybrané kapitoly z klinické výživy I. Praha: Forsapi, 2012

Percentilové grafy: www.rustovyhormon.cz/odbornik

Přípravky EV: www.sukl.cz; www.vyzivavnemoci.cz; www.nestle.cz

Polymerní přípravky EV pro sipping a sondovou výživu s možností preskripce PLDD

Přípravek: Infatrini

Výrobce: Nutricia

Příchuť: Neutrální

Typ EV: Kompletní tekutá výživa pro orální a sondové podávání, jako doplněk stravy nebo výhradní strava

Poznámka: Lze tepelně upravovat (přidávat do běžné stravy). Je vyroben z kravského mléka, obsahuje laktózu, bílkovinu kravského mléka, neobsahuje lepek a vlákninu. Energie 1 kcal/ml (izokalorická).

Indikační omezení úhrady: Výživa neprospívajících kojenců při organických příčinách neprospívání od narození do 12 měsíců věku nebo 8 kg tělesné hmotnosti, pokud nemohou být kojeni. Neprospívání – pokles hmotnosti pod 3. percentil a/nebo skluz o 2 percentilová pásma.

Specializace předepisujícího lékaře: dětské lékařství, praktické lékařství pro děti a dorost, neonatologie

Balení: 24 × 125 ml

Orientační prodejní cena: 2 212,51 Kč

Maximální úhrada ZP/doplatek: 2 635,97 Kč/0 Kč





Přípravek: Infatrini Peptisorb

Výrobce: Nutricia

Příchuť: Neutrální

Typ EV: viz Infatrini

Poznámka: Je vyroben z kravského mléka, obsahuje minimální množství laktózy, extenzivně hydrolyzovanou syrovátkovou bílkovinu, neobsahuje lepek a vlákninu. Energie 1 kcal/ml (izokalorická).

Indikační omezení úhrady: viz Infatrini

Specializace předepisujícího lékaře: viz Infatrini

Balení: 24 × 200 ml

Orientační prodejní cena: 3 763,77 Kč

Maximální úhrada ZP/doplatek: 4 741,62 Kč/0 Kč



Přípravek: Infasource

Výrobce: Nestlé

Příchuť: Neutrální

Typ EV: Kompletní tekutá výživa pro orální a sondové podávání, jako doplněk stravy nebo výhradní strava.

Poznámka: Obsahuje hydrolyzované bílkoviny mléčné syrovátky, ale není vhodné pro kojence s alergií na bílkoviny kravského mléka.

Obsahuje laktózu, neobsahuje lepek. Energie 1 kcal/ml (izokalorická).

Indikační omezení úhrady: Výživa je hrazena u neprospívajících kojenců od narození do 12 měsíců věku nebo 8 kg tělesné hmotnosti, kteří neprospívají z organických příčin, pokud nemohou být kojeni. Neprospívání je definováno jako pokles hmotnosti pod 3. percentil a/nebo skluz o 2 percentilová pásma.

Specializace předepisujícího lékaře: dětské lékařství, praktické lékařství pro děti a dorost, neonatologie

Balení: 32 × 90 ml

Orientační prodejní cena: 2 159,43 Kč

Maximální úhrada ZP/doplatek: 2 844,97 Kč/0 Kč



Přípravek: Fortini pro děti MultiFibre

Výrobce: Nutricia

Příchuť: Neutrální, čokoládová, vanilková, jahodová, banánová

Typ EV: Vysokoenergetická kompletní tekutá výživa pro orální podání.

Poznámka: Energie 1,5 kcal/ml (hyperkalorická).

Indikační omezení úhrady: Potravina pro zvláštní lékařské účely je hrazena neprospívajícím dětem ve věku 1–6 let (úměrně k příjmu běžné stravy, max. do limitu 600 kcal/den) u anatomické či funkční poruchy vedoucí k nedostatečnému příjmu potravy, pokud trvá déle než 10 dní či neumožňuje příjem větší, než je 75 % potřeb dítěte. Jednoznačnou podmínkou použití je schopnost gastrointestinálního traktu strávit a vstřebat nutriční přípravek. Efektivita podávání přípravku musí být součástí pravidelných kontrol u předepisujícího lékaře a současně zaznamenaná v dokumentaci. Neprospívání – pokles hmotnosti pod 3. percentil a/nebo skluz o 2 percentilová pásma.

Specializace předepisujícího lékaře: dětské lékařství, praktické lékařství pro děti a dorost, lékař s funkční licencí F016 – umělá výživa a metabolismus

Balení: 1 × 200 ml

Orientační prodejní cena: 71,90 Kč

Maximální úhrada ZP/doplatek: 72,27 Kč/0 Kč





Přípravek: Fortini Creamy Fruit Multi Fibre

Výrobce: Nutricia

Příchuť: Červené ovoce, letní ovoce

Typ EV: Vysokoenergetická kompletní krémová výživa pro orální podání.

Poznámka: Energie 1,5 kcal/ml (hyperkalorická).

Indikační omezení úhrady: viz Fortini pro děti MultiFibre

Specializace předepisujícího lékaře: viz Fortini pro děti MultiFibre

Balení: 4 × 100 g

Orientační prodejní cena: 206,90 Kč

Maximální úhrada ZP/doplatek: 135,54 Kč/0 Kč



Přípravek: Nutriini

Výrobce: Nutricia

Typ EV: Vysokoenergetická kompletní tekutá sondová výživa

Poznámka: Energie v 1 ml 1,5 kcal.

Indikační omezení úhrady: Potravina pro zvláštní lékařské účely je hrazena neprospívajícím dětem ve věku 1–6 let (úměrně k příjmu běžné stravy, max. do limitu 1 500 kcal/den). Pokrývá převážnou většinu denních potřeb makronutrientů i mikronutrientů u dětí, které nemohou přijímat potřebné množství výživy perorální cestou; k podávání výživy se zpravidla zavádí sonda (nazogastriční nebo nazojejunální) nebo perkutánní gastrostomie. Jednoznačnou podmínkou použití je schopnost gastrointestinálního traktu strávit a vstřebat nutriční přípravek. Efektivita podávání přípravku musí být součástí pravidelných kontrol u předepisujícího lékaře a současně zaznamenána v dokumentaci. Neprospívání – pokles hmotnosti pod 3. percentil a/nebo skluz o 2 percentilová pásma.

Specializace předepisujícího lékaře: dětské lékařství, praktické lékařství pro děti a dorost, lékař s funkční licencí F016 – umělá výživa a metabolismus

Balení: 1 × 500 ml

Orientační prodejní cena: 157,90 Kč

Maximální úhrada ZP/doplatek: 181,66 Kč/0 Kč



Přípravek: Resource Junior Fibre

Výrobce: Nestlé

Příchuť: Banán, kakao, jahoda, vanilka

Typ EV: Vysokoenergetická kompletní tekutá výživa pro děti od 1 roku.

Poznámka: Energie v 1 ml 1,5 kcal.

Indikační omezení úhrady: Potravina pro zvláštní lékařské účely je hrazena neprospívajícím dětem ve věku 1–6 let (úměrně k příjmu běžné stravy, max. do limitu 600 kcal/den) u anatomické či funkční poruchy vedoucí k nedostatečnému příjmu potravy, pokud trvá déle než 10 dní či neumožňuje příjem větší, než je 75 % potřeb dítěte. Jednoznačnou podmínkou použití je schopnost gastrointestinálního traktu strávit a vstřebat nutriční přípravek. Efektivita podávání přípravku musí být součástí pravidelných kontrol u předepisujícího lékaře a současně zaznamenána v dokumentaci. Neprospívání – pokles hmotnosti pod 3. percentil a/nebo skluz o 2 percentilová pásma.

Specializace předepisujícího lékaře: dětské lékařství, praktické lékařství pro děti a dorost, lékař s funkční licencí F016 – umělá výživa a metabolismus

Balení: 4 × 200 ml

Orientační prodejní cena: 352,38 Kč

Maximální úhrada ZP/doplatek: 283,32 Kč/69,06 Kč





Kazuistika

Biliární atrézie

MUDr. Adéla Mertová

Dětské oddělení, Nemocnice Na Bulovce

Kazuistika

Dvouměsíční kojenec přichází na naši všeobecnou ambulanci s doporučením PLDD pro protrahovaný ikterus a menší váhové přírůstky.

Dítě z II. nekomplikovaného těhotenství, porod spontánní v termínu, porodní hmotnost 3 450 g, novorozenecký ikterus v pásmu kontrol, bez fototerapie, krevní skupina matky 0+, u dítěte nevyšetřena, Kanavit i.m. podán. Ikterus kůže a sklér dle matky od propuštění z porodnice stacionární. Dítě plně kojeno, od narození projevy gastroezofageálního refluxu, stolice dosud dle matky cca 2× denně žluté kašovitě, moč výrazně žlutá. Do 6 týdnů na váze prospíval cca 150 g/týden, v posledních 3 týdnech jen cca 110 g/týden. Asi od 6 týdnů věku papulózní exantém na obličeji a ušních boltcích a okolí, řešeno lokálně oplachy, nyní již jen exkoriace a seborea ve kšticí. V 8 týdnech věku se objevil hematom na levém boku, na kožní ambulanci hodnoceno jako suspektní počínající hluboký hemangiom. Rodinná anamnéza bezvýznamná, u matky týden před přijetím 1 den trvající gastritida.

Objektivně při příjmu dítě afebrilní, kardiopulmonálně kompenzované, patrný **verdínový ikterus kůže a sklér**, exkoriovaný exantém v obličeji, játra k oblouku, slezina nehmátná.

Laboratorně výrazná **elevace celkového bilirubinu** (341 $\mu\text{mol/l}$) a zejména jeho **konjugované frakce** (235 $\mu\text{mol/l}$), **elevace všech jaterních enzymů** (AST 14,86 $\mu\text{kat/l}$, ALT 10,11 $\mu\text{kat/l}$, ALP 13,95 $\mu\text{kat/l}$, GGT 18,16 $\mu\text{kat/l}$, LD 14,2 $\mu\text{kat/l}$), v krevním obraze trombocytóza ($805 \times 10^9/\text{l}$), výrazné **prodloužení koagulačních časů** (PT čas > 90 s, INR > 12, APTT > 180 s, APTT-R

> 5,3). USG břicha hůře hodnotitelná pro plynatost, játra normálního vzhledu a velikosti, intrahepatické žlučovody popsány jako štíhlé, žlučník prázdný, extrahepatické žlučovody nezobrazeny.

Během několikahodinové hospitalizace u nás zachyceny **2 acholické stolice**, neustávající **krvácení** z místa vpichu po odběrech a z drobného poranění na ušním lalůčku, podán Kanavit i.m. Vzhledem k nutnosti vyšší intenzivní péče dítě přeloženo na Pediatrickou kliniku FN Motol.

Při příjmu na specializované pracoviště již ustává zmíněné krvácení a laboratorní nálezy jsou po podání vitamínu K již o něco příznivější – APTT 49 s (APTT-R 1,69), jinak koagulační časy v normě, trvají známky těžké cholestázy – bilirubin celkový 351 $\mu\text{mol/l}$, konjugovaný 253 $\mu\text{mol/l}$, AST 12,57 $\mu\text{kat/l}$, ALT 8,57 $\mu\text{kat/l}$, ALP 11,66 $\mu\text{kat/l}$, GGT 13,69 $\mu\text{kat/l}$, LD 10,92 $\mu\text{kat/l}$. V rámci pátrání po etiologii hepatopatie provedeno široké mikrobiologické, imunologické vyšetření a odběry na metabolické vady, vše s negativními výsledky. Na USG provedené specialistou patrná difúzní parenchymová léze jater, hraniční velikost žlučníku, drobná cystická struktura v hilu jater v oblasti větvení porty – v.s. drobná cysta choledochu, vysloveno podezření na kombinaci s atrézií žlučových cest. Tato diagnóza potvrzena na ERCP, žlučové cesty nenaplněny. 6. den hospitalizace chlapec operován, provedena **portoenteroanastomóza dle Kasaie**, do dne operačního výkonu stihla celková hladina bilirubinu vystoupat na 499 $\mu\text{mol/l}$, konjugovaná frakce na 430 $\mu\text{mol/l}$. V dalším průběhu bez závažných komplikací, 4. pooperační den dítě extubováno, 8. den na plném enterálním příjmu. Kromě peroperační transfuze erymasy a mražené plazmy pro koagulopatii

podávána antibiotika, analgetika, hepatoprotektiva, substituce vitaminů A, D, E, K a minerálů, přechodně diuretikum spironolaktone pro ascites. Vzhledem k neprospívání kojení doplněno o hyperkalorickou umělou výživu. Ústup cholestázy na kontrole 2 měsíce po výkonu, trvá mírná elevace jaterních enzymů (AST 2,51 $\mu\text{kat/l}$, ALT 3,62 $\mu\text{kat/l}$, ALP 9,44 $\mu\text{kat/l}$, GGT 7,61 $\mu\text{kat/l}$, LD 10,92 $\mu\text{kat/l}$, hladina bilirubinu a koagulační časy v normě), klinicky pruritus, stolice již vybarvené, na váze prospívá, nadále podávána profylaktická dávka antibiotik, hepatoprotektiva, vitaminy. Čtyři měsíce po výkonu již i hepatální enzymy téměř v normě (AST 1,14 $\mu\text{kat/l}$, ALT 1,12 $\mu\text{kat/l}$, ALP 5,99 $\mu\text{kat/l}$, GGT 2,36 $\mu\text{kat/l}$), prognóza příznivá, dítě zůstává ve sledování gastroenterologické ambulance.

Biliární atrézie

Biliární atrézie je nejčastější příčinou chronického jaterního selhání, jaterní cirhózy a nejčastější indikací k transplantaci jater v dětském věku. Incidence v České republice je asi 1 : 16 000, častěji se vyskytuje u dívek. Příčiny onemocnění nejsou zcela objasněny, je zvažována virová etiologie (CMV, reovirus typ 3, rotaviry sk. C a HPV), defekt morfogeneze, toxické a teratogenní vlivy, porucha cirkulace či kombinace výše uvedených. Výsledkem je destruktivní zánettlivý proces, který vede k fibrotizaci a obliteraci části nebo celých extrahepatálních a obvykle i intrahepatálních žlučových cest. Následně se stupňuje cholestáza a dochází k cirhotické přestavbě jater.

Podle klinických projevů se biliární atrézie dělí do několika skupin: 1. syndromatická forma, spojená s dalšími anomáliemi, jako je polysplenismus, malrotace střevní či



situs viscerum inversus; 2. cystická forma; 3. forma asociovaná s CMV infekcí; 4. izolovaná biliární atrezie, která zahrnuje až 90 % dětí s touto diagnózou včetně našeho pacienta. U této formy se předpokládá rozvoj choroby v perinatálním období a postupná progresie ikteru, hepatopatie a neprospívání na podkladě malabsorpce v průběhu prvních několika týdnů života.

Diagnostika se opírá o **ERCP**. Další možností, jak potvrdit diagnózu, je jaterní biopsie. USG nebývá jednoznačná, žlučník a zvláště zevní žlučové cesty nemusejí být patrné ani u zdravých dětí. Na základě endoskopického či bioptického nálezu je indikována chirurgická revize s ev. perioperační cholangiografií. Při potvrzení diagnózy zůstává primárním chirurgickým řešením již od roku 1959 založení **portoenteroanastomózy dle Kasaie** k zajištění drenáže žluči. Principem je uvolnění fibrotizovaných žlučovodů v *porta hepatis*

včetně rudimentu žlučníku a jejich náhrada exkludovanou kličkou jejuna. Úspěšnost tohoto výkonu je 70–80 %, pokud je realizován do 8. týdne života. Pozdější diagnóza zvyšuje riziko jaterního selhání a nutnosti **transplantace jater** obvykle již v kojeneckém či batolecím věku. Bez operačního řešení děti přežívají 6–18 měsíců.

Nezbytnou součástí léčby atrezie žlučových cest je dlouhodobé sledování zaměřené na prevenci a léčbu komplikací u rostoucích dětí. Samozřejmostí je farmakologická a nutriční podpora. Až u 50 % dětí po portoenteroanastomóze se objevuje **ascendentní cholangitida** v prvních 2 letech po operaci, obvykle v souvislosti s infekční gastroenteritidou. Je provázána laboratorním zvýšením jaterních enzymů a konjugovanou hyperbilirubinemií a vyžaduje intravenózní aplikaci širokospektrých antibiotik. Asi u 70 % dětí je prokazatelná **portální hypertenze**, po

2. roce věku je běžná přítomnost ascitu a jícnových varixů s rizikem život ohrožujícího krvácení. Vzhledem k závislosti prognózy dítěte na včasném operačním řešení je nutné biliární atrezi považovat za urgentní stav, vyžadující neodkladnou diagnostiku a odpovídající péči. Je nutné zvýšit informovanost pediatriů o tomto onemocnění, aby kojenci s konjugovanou hyperbilirubinemií byli včas rozpoznáni, ideálně již v prvních 4 týdnech života.

Literatura

Nevoral J et al. Praktická pediatriká gastroenterologie, hepatologie a výživa. Praha: Mladá fronta, 2013, s. 346



XVII. setkání lékařů ČR a SR v Litomyšli

11.–12. května 2018, Smetanův dům

Téma: Diagnostika vybraných alergických a respiračních onemocnění u dospělých i dětí

Kulturní program: Divadlo bez zábradlí, Nebyla to pátá, byla to devátá. Režie: Jiří Menzl. Účinkují: Jana Švandová, Josef Carda, Rudolf Hrušínský.

Společenský večer na zámku v Litomyšli: Přízemí a 2. + 3. nádvoří – raut. Zámecké sklepy: výstava soch Olbrama Zoubka s vinotékou – ochutnávka vín.

Podrobnosti, přihlášky, platby, ubytování na www.astmalitomysl.cz



Zdravotně
sociální fakulta
Faculty of Health
and Social Sciences

Jihočeská univerzita
v Českých Budějovicích
University of South Bohemia
in České Budějovice

5. ročník konference

FREYBERGHOVY DNY

pátek 18. května 2018, České Budějovice

Přihlásit se lze k aktivní i pasivní účasti.

Téma konference:

1. Vliv zevního prostředí na psychosociální prenatální a postnatální vývoj plodu a dítěte (včetně vlivu drog, nikotinu a alkoholu).
2. Témata zaměřená na psychologii těhotných žen, plodu a novorozenců.

Garant konference: prof. MUDr. Miloš Velemínský, CSc., dr. h. c. (mveleminsky@tbn.cz)

Kontaktní osoba: Alena Laurová, e-mail: laurova@zsf.jcu.cz



Kazuistika

Akutní krční lymfadenitida rezistentní k léčbě

MUDr. Kristýna Šenderová

Rezident PLDD, Nemocnice Na Bulovce, Dětské oddělení, Praha

***Mycobacterium avium* je bakterie řazená k atypickým mykobakteriím. Vyvolává onemocnění ptáků, drůbeže, hospodářských zvířat (prase, skot) i jiných druhů savců. Je přítomna ve vodě a půdě. U člověka je oportunním patogenem, způsobuje krční lymfadenitidu, tuberkulóze podobná plicní onemocnění nebo generalizované onemocnění. Je nejčastěji nalézáným atypickým mykobakteriem u pacientů s AIDS. Následující text seznámí s kazuistikou dívky s akutní krční lymfadenitidou rezistentní k léčbě způsobenou bakterií *Mycobacterium avium*.**

■ Úvod

Mycobacterium avium (komplex *Myco-bacterium avium* – *intracellulare*) je acidorezistentní tyčka řazená k atypickým mykobakteriím (někdy označované jako „netuberkulózní mykobakterie“). Je přirozeně patogenní zejména pro ptáky, ale vyvolává i onemocnění u savců, zejména hospodářských zvířat (prase, skot). Pro člověka je oportunním patogenem, rizikovým zejména pro imunosuprimované dospělé (např. pacienti HIV pozitivní, pacienti s alkoholismem, malnutricí apod.). *Mycobacterium avium* způsobuje krční lymfadenitidu a plicní procesy podobné tuberkulóze. U primárně imunosuprimovaných pacientů způsobuje diseminované onemocnění s postižením řady orgánů, nejen plic. Zlatým standardem laboratorní diagnostiky je přímá mikroskopie a kultivace na speciálních pevných a tekutých půdách s následnou identifikací druhu. **Mikroskopický průkaz** se provádí z přímého nátěru infekčního materiálu. Kvůli vysokému zastoupení lipidů v těle bakterií je nutné použít speciální barvení vzorku, např. dle Ziehl-Neelsena nebo metodou fluorescenční mikroskopie. Výsledek může být znám během jedné hodiny. Patomorfologie je prakticky identická s nálezy při infekci *Mycobacterium tuberculosis*. Při **kultivaci** se hodnotí velikost a vzhled kolonií, pigmentace, rychlost růstu nebo produkce enzymů. Příklad pro kultivační průkaz je dlouhá generační doba bakterií a dlouhá doba kultivace (hodnotí se nárůst kolonií obvykle po 3, 6, ev. 9 týdnech). K dispozici

jsou nyní i systémy **zrychlené kultivace** odvozené od hemokultur (BACTEC), tyto výsledky bývají obvykle k dispozici do 14 dnů. U pozitivních kultivačních nálezů se provádějí **testy citlivosti na jednotlivá antituberkulotika**. Dále se využívá **polymerázová řetězová reakce (PCR)**, výsledek je většinou dostupný do 48 hodin, detekuje ale i neviabilní bakterie. Ze zobrazovacích metod se nejčastěji využívá RTG snímek, UZ, ev. CT či MR postižené oblasti. Další součástí diagnostického procesu je aplikace **tuberkulinového testu Mantoux** (velikost indurace se hodnotí za 48 až 72 hodin po intradermální aplikaci purifikovaného standardního tuberkulinu, obvykle do dorzální části levého předloktí) a jemu podobného **kožního testu na aviární mykobakterií** (aplikace aviárního senzitivu simultánně do oblasti pravého předloktí). Pomoci v diagnostice může i **QuantIFERON TB Gold** (detekce interferonu gamma v krvi pacienta). Vyšetřování protilátek proti mykobakteriím se v klinické diagnostice neosvědčilo. Léčba mykobakterií způsobených *Mycobacterium avium* je velmi obtížná. Agens je často polyrezistentní až multirezistentní na řadu antituberkulotik, neexistuje zde jednotné schéma léčby. BCG vakcinace snižuje riziko onemocnění atypickými mykobakteriemi, zejména mykobakterií aviární.

■ Kazuistika

2,5letá pacientka s matkou přichází na LSPP Nemocnice Na Bulovce pro pravostrannou akutní krční lymfadenitidu zjištěnou v den

příjmu při koupání. Jednorázově doma naměřena subfebrilní teplota 37,5 °C, dívka je 2 dny mrzutější. Následně odeslána na ORL oddělení a na UZ krčních uzlin, kde popsány **pakety krčních lymfatických uzlin 1.dx., bez kolikvace, maximální rozměr uzlin na krku do 18 mm**. ORL lékařem odeslána k i.v. atb terapii na dětské oddělení.

Anamnéza: Dívka je z 2. fyziologické gravidity, narozena r. 2014, porod v termínu per s.c. pro alteraci ozev, PH 2 700 g, poporodní adaptace v normě, kojena 10 měsíců. Očkována řádně dle kalendáře, navíc Synflorix, nekalmetizována. PMV v normě, nemocnost minimální (dosud bez ATB), hospitalizována zatím nebyla. Léky neužívá, alergie se neprojevila. Rodinná anamnéza bezvýznamná: oba rodiče zdraví, sestra nar. 2015 zdráva, nevlastní sestra ze strany matky nar. 2007 rovněž zdráva.

Dívka mimo ČR dosud nepobývala. 2 dny před příjmem se byla dívat na králíky, dobytek a drůbež, bez přímého kontaktu. V domácnosti zvíře nemají. Klíště neměla.

Stav při přijetí: TT 37,8 °C, saturace O₂ 97 %, váha 12,5 kg. Bez celkové alterace stavu, dobře spolupracující. Hlava mezocefalická, oči, uši a nos bez sekrece, hrdlo i tonzily klidné, chrup sanován. Štítná žláza nehmátná. Tragy oboustranně nebolestivé.

Na krku vpravo velká bledá rezistence, oválného pravidelného tvaru, hladkého povrchu, zevně rozměry cca 7×4 cm. Rezistence je bez fluktuace, omezeně pohyblivá vůči spodině. Kožní kryt bez erytému. Vlevo na krku lymfatické uzliny minimální, jinde na těle nezvětšeny. Dýchání



čistě, sklípkové, akce srdeční pravidelná, 2 ohraničené ozvy, břicho měkké, nebolesivé, prohmatné, peristaltika v normě, bez organomegalie či jiné rezistence. Genitál fyziologický, dívčí. Meningeální jevy negativní. Kůže čistá, hydratace a prokrvení v normě.

■ Provedená vyšetření

Laboratorní odběry: FW 90/100, CRP 110 mg/l, ostatní biochemické parametry v normě (urea, kreatinin, ALT, AST, GGT, kyselina močová, LDH, Na, K, Cl, glykémie). V krevním obraze jen *mírná leukocytóza* (WBC $11 \times 10^9/l$), jinak bez patologie.

Po příjmu na oddělení a odběru kultivačních vyšetření (moč a výtěr z hrdla) nasazen Amoksiklav i.v. Dále odeslány sérologie EBV, CMV, tularémie, *Bartonella*, *Toxoplasma*.

Po 48 hodinách i.v. antibiotické léčby je klinický stav dívky beze změny. Pravostranná krční lymfadenopatie bez regrese, dívka čilá, bez alterace celkového stavu, jen první 2 dny 1× febrilní špička denně, dále je trvale bez teplot. Ve výtěru z hrdla fyziologická flóra a *Candida*, kultivace moči sterilní. Výsledky odebraných sérologických vyšetření jsou negativní, kromě **sérologie EBV – hodnoceno jako suspektní akutní infekce** (IgM slabě pozitivní, VCA IgG pozitivní). Kontrolní laboratorní odběry provedeny 3. a 5. den hospitalizace. *Dochází k poklesu CRP* (75 ... 50 mg/l), v krevním obraze nadále *leukocytóza* (WBC $14 \times 10^9/l$) a *trombocytóza* (PLT $514 \times 10^9/l$), opět bez přítomnosti blastických buněk či lymfomonocytů.

Kontrolní UZ vyšetření krku během hospitalizace provedeno celkem 5×. Nález stále stacionární – výrazná pravostranná krční lymfadenopatie, jen 1× popsána suspektní kolikvace (anechogenní okrsky), která při kontrolním UZ vyšetření vyvrácena (anechogenní okrsky hodnoceny jako lymfatické folikuly). **Kontrolní ORL vyšetření** provedeno během hospitalizace rovněž opakovaně (po každém ultrazvukovém vyšetření). ORL nález také opakovaně beze změny. Vzhledem k počáteční elevaci CRP ORL lékař doporučuje ponechat Amoksiklav 7–10 dní, ev. zvážit CT vyšetření krku, pokud by i po dobrání ATB nedošlo k regresi lokálního nálezu. Vzhledem k suspektní virové etiologii a velmi dobrému klinickému stavu mohla být dívka propuštěna do domácí péče 9. den hospitalizace. Uzavřeno jako akutní krční lymfadenitida I.dx., v.s. primoinfekce EBV.

Pozvána na časnou kontrolu na dětskou ambulanci. Dále naplánovány kontrolní odběry, UZ a ORL kontrola.

Po 10 dnech od dimise přichází dívka s matkou na kontrolu – **paket uzlin vpravo na krku je oproti první hospitalizaci zvětšený, nově se objevilo zarudnutí kožního krytu**. Bolestivost nadále není, dívka stále afebrilní. Na dolních končetinách v oblasti bérců **erythema nodosum**.

Z laboratorních nálezů mírná elevace CRP: 39 mg/l, FW 64/100, *leukocytóza* (WBC $16 \times 10^9/l$). Na **UZ krčních uzlin: lehká progresivní velikosti uzlin I.dx.** (2 největší uzliny velikosti 19 a 23 mm v příčném rozměru), opět popsána suspektní kolikvace.

Doplněno **infektologické konzilium** se závěrem: *Klinický ani laboratorní nález není pro primoinfekci EBV typický. Dif. dg. zoonóza, atypická mykobakterií, ale nelze vyloučit ani neoplazii. Nasazena kombinace klindamycin + gentamycin i.v.*

Provedena infektologem doporučená vyšetření: kontrola sérologií (v odstupu 16 dní od prvních odběrů) CMV, tularémie, *Bartonella*, *Brucella*, listerie – vše negativní. Sérologie EBV – akutní infekce nepotvrzena, jen anamnestické protilátky. T lymfocyty gamma/delta v normě.

Doplněn Mantoux, QuantiFERON a kožní test na aviární mykobakterií – vše s negativním výsledkem. Rovněž RTG snímek srdce a plic a UZ břicha v normě. Vzhledem k dosud nejasné etiologii dívka přeložena 7. den hospitalizace na ORL oddělení FN Motol.

Po překladu na dětské ORL oddělení provedena zprvu **probatorní incize** pravostranných krčních uzlin, histologický nález odpovídal **granulomatóznímu nekrotizujícímu procesu s obrovskými vícejadernými buňkami Langhansova typu, bez kaseifikace**.

TBC mikroskopicky negativní. Základní kultivace obsahu uzlin negativní, vzorek odeslán k provedení kultivace mykobakterií. I přes mikroskopickou negativitu mykobakterií se zdá, že tato etiologie velmi pravděpodobná, proto po konzultaci s infektologem změna ATB léčby na klaritromycin v monoterapii. Dále během hospitalizace provedena vyšetření kardiologem, revmatologem, očním lékařem a stomatologem (k vyloučení možného fokusu či autoimunně podmíněných onemocnění – např. chronická granulomatózní choroba, sarkoidóza, Crohnova choroba apod.). Po 12 dnech hospitalizace,

vzhledem k přetrvávající lymfadenopatii s pokračující hnisavou sekrecí, provedena **operační revize – exstirpace uzlin na krku vpravo**. Výkon bez komplikací.

Po 11 dnech je k dispozici výsledek kultivace na mykobakteria: **pozitivní kultivace Mycobacterium avium z materiálu z uzliny**, PCR na mykobakterie negativní. Dívka propuštěna 11. den hospitalizace ve FN Motol do domácí péče s p.o. ATB léčbou (klaritromycin, celková doba 21 dní). Dále doplněna citlivost *Mycobacterium avium*, které je na základní antituberkulotika rezistentní, citlivost jen na Cykloserin, Kanamycin, Rifabutin a částečně na Klacid.

■ Následná péče

Pacientka dále sledována ve Ftiseologické ambulanci Pediatrické kliniky Thomayerovy nemocnice. Je zcela bez obtíží, bez známek recidivy, dále bez léčby.

■ Závěr

Mycobacterium avium je pro člověka oportunním patogenem, způsobuje krční lymfadenitidu, tuberkulóze podobná plicní onemocnění nebo diseminované onemocnění. Zlatým standardem diagnostiky je přímý průkaz (kultivace, přímá mikroskopie). Farmakologická léčba je obtížná pro častou rezistenci k řadě antituberkulotik. Proto se dává přednost chirurgické léčbě s radikálním odstraněním celé skupiny postižených lymfatických uzlin, aby se předešlo recidivám.

V upomínku na prof. Karla Křepelu (* 23. 7. 1929 – † 13. 1. 2018)

■ Literatura

1. Povýšil C, Šteiner I. Speciální patologie. 2. vydání. Praha: Galén, 2007. ISBN 978-80-7262-7494-2.
2. Lebl J, Janda J, Pohunek P, Starý J. Klinická pediatrie. Praha: Galén, 2012. ISBN 978-80-7262-772-1.
3. Votava M. Lékařská mikrobiologie obecná. 2. vydání. Brno: Neptun, 2005. ISBN 80-86850-00-5.
4. Křepela K. Diagnostika a léčba tuberkulózy dětí a mladistvých v ČR. Pediatr. pro Praxi [online]. 2007;8(4):208–210 [cit. 2018-02-27]. Dostupné z: <https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2007/04/03.pdf>



Přínos spolupráce centra vývojové péče a střediska rané péče pro děti s postižením a jejich rodiny

**MUDr. Eva Dortová¹, doc. MUDr. Jiří Dort, Ph.D.¹, MUDr. Marcela Blahnová¹,
MUDr. Jitka Rokytová², Mgr. Pavla Skalová³**

¹ Neonatologické oddělení FN Plzeň, ² Neurologická klinika FN Plzeň, ³ Raná péče Diakonie

Souhrn: Autoři demonstrují případ původně silně nezralého novorozence po těžké porodní asfyxii, u kterého se na základě cystické periventrikulární leukomalacie rozvinulo závažné neurologické postižení ve smyslu DMO – spastické triparézy, provázené vážným opožděním mentálního vývoje a vadou zraku. Po propuštění z neonatologického oddělení byl sledován v jeho ambulantní části – Centru vývojové péče a v 15 měsících byl mamince předán kontakt na Ranou péči Diakonie, byla zahájena spolupráce, která je ve sdělení podrobně popsána.

Zkratky: JIRP (jednotka intenzivní a resuscitační péče), CTG (kardiotokografie), USG (ultrasonografie), EEG (elektroencefalografie)

■ Úvod

Principy činnosti centra vývojové péče

S pokrokem v medicínských postupech dostává šanci přežít stále větší procento dětí s extrémně nízkou porodní hmotností, vážnými vrozenými vadami, případně jinou závažnou perinatální morbiditou. Tito pacienti jsou v České republice koncentrováni v perinatologických centrech (celkem 12) a je jim od narození poskytována komplexní péče porodníky, neonatologů a řadou dalších odborníků. Hospitalizace těchto pacientů trvá často mnoho týdnů a je velmi náročná nejen po stránce zdravotnické a ekonomické, ale i z pohledu celé rodiny. Úspěšnost peri- a neonatologické péče je posuzována podle dosažené kvality života, k tomu je nutné dlouhodobé sledování perinatálně ohrožených novorozenců. Po propuštění rizikových novorozenců do domácí péče se každý z nich zaregistruje u praktického lékaře pro děti a dorost, kde probíhají běžné preventivní prohlídky. Řadu specifických problémů je však třeba řešit ve speciálních ambulancích pro děti s rizikem poruchy vývoje, kde je nezbytně nutné tyto děti dále dlouhodobě sledovat.

K dlouhodobému sledování slouží ambulance, eventuálně centra vývojové péče (CVP) při neonatologických odděleních. Zde

spolupracuje řada lékařských specialistů, dále odborníci z oblasti psychologie, fyzioterapie, logopedie, speciální pedagogiky atd. Je tím naplňován jeden z principů evropských zdravotních systémů, tj. zajištění kontinuity péče a její komplexnosti.

V pravidelných intervalech je neonatologem hodnocen somatický nálezn, růst a psychomotorický vývoj. Neurologické vyšetřování odhaluje známky centrálních tonusových nebo koordinačních poruch. Psychologické vyšetření stanoví úroveň rozvoje mentálních schopností.

Časná intervence ve formě komplexní rehabilitační péče (fyzioterapie – reflexní rehabilitace dle profesora Vojty a jiné metody) při prvních známkách poruchy vývoje může psychomotorický vývoj dítěte pozitivně ovlivnit zásadním způsobem. Psychologické vyšetřování může odhalit dysharmonický vývoj dítěte či jeho opožďování a indikovat další vývojovou intervenci. Ta může být realizována spoluprací rodičů se speciálním pedagogem a klinickým logopedem. Ke komplexní péči psychologa patří posuzování školní zralosti a pomoc postiženým dětem v integraci do společnosti. V indikovaných případech je rodině předán kontakt na některé ze středisek rané péče.

Principy činnosti rané péče na příkladu Rané péče Diakonie

Raná péče je terénní sociální služba pro rodiny pečující o dítě se zdravotním postižením v raném věku (od narození maximálně do 7 let). V souladu se zákonem je bezplatná. Pracoviště Rané péče Diakonie poskytuje služby rodinám s dětmi s mentálním, pohybovým nebo kombinovaným postižením, s poruchami autistického spektra či se závažnými poruchami komunikace. Působí již od roku 1994 a v současné době nabízí své služby rodinám z Prahy, Středočeského, Plzeňského a Ústeckého kraje. Tým působící na pracovišti je sestaven ze speciálních pedagogů, sociálních pracovníků a psychologů.

Nabídka služeb Rané péče Diakonie je koncipována tak, aby maximálně pokryla specifické potřeby rodiny, které vyplývají z diagnózy dítěte – zahrnuje tedy širokou škálu činností od pomoci při rozvoji dítěte, přes sociálně-právní a další odborné druhy poradenství (např. týkající se získání rehabilitačních pomůcek, umístěním dítěte do předškolního zařízení, získání nadačních příspěvků apod.) až k psychické podpoře rodičů.

■ Kazuistika

Z pohledu neonatologa

Na JIRP Neonatologického oddělení v Plzni byl přijat středně nezralý novorozenec (gestační stáří 32 + 2 týden, porodní hmotnost 1 550 g) z rizikové gravidity ukončené císařským řezem pro silentní záznam CTG a preeklampsii matky v krajské nemocnici. Po porodu mělo dítě známky porodní asfyxie (Apgar skóre 2-6-7 bodů), vyžadující resuscitaci ambuvakem, poměrně rychle se stabilizací stavu. Chlapec byl transportován na distenční dechové podpoře, ve které bylo pokračováno ještě 6 hodin po přijetí na JIRP Neonatologického oddělení v Plzni. Vstupní laboratoř byla neznámá, bez známek anemizace v krevním obraze, trombocytopenie byla nejspíše v souvislosti s preeklampií u matky, při kontrole hodnota trombocytů upravena. Enterální příjem zpočátku hůře toleroval, vzhledem ke kultivačnímu nálezu *Staphylococcus aureus* a posunu doleva v krevním obraze při kontrole přeléčen oxacilinem v celkové délce 5 dnů.

Závažný nálezn se vyvinul na USG mozku ve smyslu intraventrikulární hemoragie II. stupně vpravo a III. stupně vlevo a nálezn cystické periventrikulární leukomalacie bilaterálně. Vzhledem k tomuto nálezu doplněno EEG, kde byl záznam bez epileptických grafomotorů. V neurologickém obraze popsán hypertonicko-hyperexcitabilní syndrom.

Chlapec byl propuštěn do domácí péče ve věku 5 týdnů s hmotností 2 640 g.



Za 2 měsíce po propuštění při kontrole v Centru vývojové péče Fakultní nemocnice v Plzni přetrvával centrální hypertonický syndrom. Nález na USG mozku byl stacionární. V 9. měsíci byla na magnetické rezonanci mozku popsána ventrikulomegalie obou postranních komor, posthemoragické změny periventrikulárně vlevo a *cavum Vergae*.

V 1 roce věku byl vyšetřen na Neurologické klinice FN Plzeň pro matkou pozorované záškuby končetin, videoEEG monitorace ale neprokázala záchvatovité projevy, EEG bylo s normálním nálezem v bdělém stavu i ve spánku. Neurolog již popsal rozvoj DMO triparézy (postižení obou DK a levé HK) se stagnací vývoje motoriky, mentální vývoj byl uspokojivý díky skvělé péči rodiny a stimulačnímu prostředí. Ke korekci strabismu začal chlapeček nosit brýle.

Od počátku je chlapec v péči fyzioterapie, od 1 roku hipoterapie, absolvoval i lázeňské pobyty. V 15 měsících byl rodičům v rámci pravidelné kontroly v Centru vývojové péče předán kontakt na Ranou péči Diakonie. Rodina oslovila středisko rané péče, spolupráci hodnotí jako efektivní, nyní řeší zařazení chlapečka do kolektivu mateřské školy za pomoci asistenta a zvažuje se pomoc asistenta doma v rodině.

Raná péče

Rodina se 16měsíčním M. se poprvé ozvala s žádostí o službu na doporučení CVP FN Lochotín Plzeň. Rodina jako důvod žádosti o službu uváděla, že potřebují poradit, jak nejlépe podpořit vývoj dítěte. První kontakt proběhl telefonicky, poradkyně stručně představila možnosti služby a domluvila s rodinou termín první konzultace, který byl stanoven cca 3 týdny po kontaktu.

Rodiče se na ranou péči obracejí vždy na doporučení třetí osoby, pracovníce služby nikdy potenciální uživatele nekontaktují samy. Termín konzultace se snaží vždy volit tak, aby doba vyhovovala možnostem rodiny (např. aby dítě nebylo nevyspalé, hladové, aby rodiče nebyli pod stresem, že budou muset někde spěchat).

Zahájení spolupráce

První konzultace se účastnily dvě poradkyně, maminka a chlapeček M. Zatímco jedna poradkyně (ta, která nadále s rodinou spolupracuje) představovala mamince možnosti služby, druhá zatím formou hry zkoušela, co všechno M. dokáže, co ho baví, čím se nechá motivovat. V závěru konzultace pak mamince předala některá doporučení týkající se toho,

jak si s M. hrát, jak podpořit jeho komunikační kompetence.

Raná péče od rodičů nezjišťuje diagnózu dítěte (velmi často ji ale rodiče sami sdělují). Poradkyně při práci s dítětem vychází z jeho přirozených projevů; hlavně se zaměřují na oblast komunikace a sociálních dovedností, motoriky a spontánní hry. Důležité jsou silné stránky dítěte, na nich je vystavěn návrh činností podporujících rozvoj jeho dovedností.

Konzultace v rodině

Vzhledem k tomu, že maminka vyjádřila zájem o pokračování služby, za necelé dva měsíce se uskutečnila druhá konzultace. Zde se ukázalo, že pro maminku je v současné době nejdůležitější oblast sociálně-právního poradenství – rodina požádala o příspěvek na péči, zvažovala žádost o průkaz OZP. Poradkyně ji informovala o průběhu procesů obou žádostí, seznámila ji s možnostmi dalších kroků v případě, že by neuspěli.

Vedle sociálně-právního poradenství byla velmi důležitým tématem také podpora pohybového vývoje (M. byla mezitím stanovena diagnóza DMO). Maminka, která s chlapečkem intenzivně rehabilitovala Vojtovou metodou, se zajímala i o další možnosti rozvoje motorických schopností. Poradkyně nabídla kontakty na lázně, léčebny a zařízení poskytující pobytovou rehabilitaci, připomněla možnost využití půjčovny pomůcek, kterou pracoviště zřídilo.

Rodina v té době také očekávala narození dalšího miminka, velká část konzultace byla věnována i změnám, které s sebou přichod dalšího, jen o málo mladšího dítěte přinese. Maminka vyjádřila obavy z toho, jestli bude vše zvládat, zejména ji trápilo, jak se bude se dvěma nechodícími dětmi přemísťovat, zda zvládne nadále rehabilitovat s M., zda je možné jet do lázní i s miminkem. Poradkyně s maminkou probírala možné scénáře, nabízela jí kontakty na rodiče, kteří si stejnou situaci již prošli.

V rámci každé konzultace je prostor i na podpůrný rozhovor; rodiče tak mohou s poradkyní sdílet své starosti, ale i radosti týkající se dítěte. Stává se, že v období krize (např. vyrovnávání se s diagnózou dítěte, v případě vývojové stagnace, v období vývojových mezníků, jako je nástup do školky, atd...), tvoří podpůrný rozhovor nejvýraznější část konzultace. Konzultace nadále pokračovaly spíše v delších, až několikaměsíčních intervalech. Rodina si postupně vypůjčila několik rehabilitačních pomůcek (speciální houpačku wingbo, pomůcku Upsee umožňující prožít vertikalizaci i chůzi,

podkovu pro podporu polohování do kleku, víceúčelovou pomůcku Scoot pro podporu samostatného pohybu).

V případě zapůjčení rehabilitační pomůcky vždy poradkyně upozorňují na nutnost konzultace s fyzioterapeutem dítěte.

S pomocí poradenství rané péče rodina získala 3. stupeň příspěvku na péči a průkaz ZTP/P, od nadace Dobrý anděl pobírají pravidelný měsíční příspěvek; to vše jim výrazně usnadňuje náročnou péči o M. a umožňuje hradit i terapie, na které pojišťovny nepřispívají (např. ergoterapie, hipoterapie). M. má speciální polohovací židličku, rodiče využívají poukazů pojišťovny na plenky.

Vzhledem k tomu, že M. byly již tři roky, otevřelo se také téma nástupu do školky. Poradkyně informovala maminku, co je všechno zapotřebí zajistit, aby M. získal doporučení k integraci, a školka tak měla nárok na asistenta pedagoga, nabídla pomoc při jednání s místní školkou.

Průběh služby se vždy řídí potřebami rodiny; rodiče mají k dispozici nabídku služeb, ze které si vybírají to, co je pro ně v danou dobu nejdůležitější. Podoba služby (frekvence i obsah konzultací) se v čase proměňuje v závislosti na potřebách rodiny.

Hodnocení služby a její další plánování

Na poslední konzultaci proběhlo zhodnocení služby, v rámci kterého maminka nejvíce oceňuje poradenství (... je pro mě velká pomoc, že nemusím vše složitě dohledávat ...), půjčování pomůcek (... je prima, že si můžeme pomůcku, o které přemýšlíme, osahat a vyzkoušet... když už se rozhodneme ji pořídit, víme, do čeho jdeme ...) a morální podporu. Domlouváme pokračování spolupráce, naším nejbližším cílem je pomoci zařadit M. do školky a získat příspěvek na zakoupení auta. *Jako všechny sociální služby, i raná péče svůj průběh s klienty pečlivě plánuje. Jednou ročně probíhá zhodnocení spolupráce, na kterém si domlouváme, jak bude vypadat pokračování. Rodina si v té době volí jak frekvenci konzultací, tak i jejich obsah. V případě, že jsou cíle pro spolupráci naplněny, služba je ukončena.*

Závěr

Popsaný případ je jeden z mnoha, který demonstrovuje význam spolupráce lékařských specialistů, rodiny a terénní služby rané péče. Podpora středisek rané péče je ve většině případů rodinami dětí s postižením velmi kladně hodnocena.



Febrilní křeče

(doporučený postup Společnosti dětské neurologie ČLS JEP)

**Tomáš Nečas, Martin Kudr, Petr Munzar, Klára Brožová, Vilém Novák,
Hana Ošlejšková, Pavel Kršek**

Oponováno a schváleno výborem Společnosti dětské neurologie dne 28. 11. 2017.

Podnětem k vytvoření tohoto doporučeného postupu je množství nových poznatků medicíny založené na důkazech, které často kontrastují s široce akceptovanou a ne vždy racionální praxí v České republice. Dále uvedená doporučení je třeba chápat jako obecná. Diagnostický i léčebný postup musí být vždy přizpůsoben konkrétnímu pacientovi.

A. Definice [1–3]

Febrilní křeče (FK) jsou záchvaty s horečkou vyskytující se u dětí mezi 6. měsícem a 5. rokem věku, které nejsou způsobeny neuroinfekcí či metabolickým rozvratem a pacienti nemají anamnézu afebrilních záchvatů.

Nekomplikované febrilní křeče

Krátké (převážně do 5 minut), generalizované klonické záchvaty (ev. tonicko-klonické či jen atonie a porucha vědomí), většinou s rychlým návratem plného vědomí.

Komplikované febrilní křeče

Fokální (lateralizované) záchvaty a/nebo záchvaty trvající déle než 15 minut a/nebo opakované záchvaty během 24 hodin. Pozn. Délka trvání FK představuje kontinuální spektrum. Typické nekomplikované FK trvají do 5 minut, typické komplikované FK nad 15 minut. Některé recentní práce uvádějí časovou hranici 10 minut k odlišení nekomplikovaných a komplikovaných FK [4, 5].

B. Diagnostika

- Klinické vyšetření pediatrem
 - Je indikováno vždy. Jeho smyslem je pátrání po příznacích neuroinfekce a příčinách teplot.
- Laboratorní vyšetření [6]
 - Indikace dle klinického stavu dítěte.
- Neurologické vyšetření
 - U nekomplikovaných FK NENÍ nezbytné, u komplikovaných FK běžné konzilium (vyšetření) dětským neurologem.
- Oční pozadí
 - U nekomplikovaných FK NENÍ indikované, u komplikovaných FK dle zvážení ošetřujícího lékaře.

5. Elektroencefalografie (EEG) [7–9]

- U nekomplikovaných FK NENÍ nezbytné, u komplikovaných FK je doporučeno.

6. Zobrazení CNS [6]

- U nekomplikovaných FK NENÍ indikováno, u komplikovaných FK dle indikace dětského neurologa.

7. Lumbální punkce [1, 6]

- Nutno provést u všech dětí, u nichž jsou vyjádřeny klinické či anamnestické známky neuroinfekce. Provedení lumbální punkce je třeba zvážit u dětí, u nichž již byla zahájena antibiotická léčba (možnost mitigovalného průběhu neuroinfekce).

C. Hospitalizace

Většina dětí po nekomplikovaných FK nevyžaduje hospitalizaci; mohou být propuštěny domů po normalizaci klinického stavu a edukaci rodičů o riziku recidivy FK. U komplikovaných febrilních křečí je hospitalizace doporučena [10].

D. Léčba

Akutní léčba

Podání benzodiazepinů jako akutní léčby FK se řídí stejnými pravidly jako léčba epileptických záchvatů, tj. jsou indikovány v léčbě záchvatu zpravidla delšího než 2–3 min. [11–13].

- diazepam rektálně*: 5 mg (u dětí do 15 kg tělesné hmotnosti); 10 mg (u dětí nad 15 kg)
- diazepam i.v.*: 0,5 mg/kg/dávku (u dětí do 3 let), 0,3 mg/kg/dávku (u dětí starších)
- midazolam i.v.*: 0,2 mg/kg/dávku (u dětí do 3 let); 0,1 mg/kg/dávku (u dětí starších)
- midazolam i.m.*: 0,25 mg/kg/dávku

Profylaktická léčba při teplotě

Profylaktické podávání benzodiazepinů v domácím prostředí při teplotě NENÍ doporučeno (možnost zastření příznaků neuroinfekce – viz bod H: časté nežádoucí účinky, potenciál předávkování) [14–16]. Doporučení se týká dětí s anamnézou FK a samozřejmě i bez ní. Rodiče by měli být

informováni lékařem o postupu při recidivě FK, jejich charakteru a obecně dobré prognóze. Poučení o zásadách první pomoci při FK jsou analogická postupům u epileptických záchvatů. Je možno předepsat rektální diazepam s vysvětlením indikace, dávkování a způsobu podání.

Léčba horečky

Při horečnatém onemocnění doporučujeme podávat antipyretika v souladu s jejich běžnou indikací a dávkováním v dětském věku; rodiče je potřeba poučit o tom, že cílem podání antipyretik je komfort dítěte, nikoliv prevence FK či normotermie [8, 17, 18].

Chronická antiepileptická terapie

NENÍ indikována u nekomplikovaných FK [1, 15] a zpravidla ani u komplikovaných FK.

E. Dispenzarizace

Nekomplikované FK nevyžadují dispenzarizaci dětským neurologem. O dispenzarizaci u komplikovaných FK rozhodne dětský neurolog, který pacienta vyšetří.

F. Prognóza

Riziko rozvoje epilepsie po nekomplikovaných FK je srovnatelné s prevalencí epilepsie v běžné populaci (cca 1–2 %). Po komplikovaných FK je toto riziko vyšší (5–10 %). Celkové riziko pro oba typy FK je 2–4 %. Prognóza naprosté většiny FK je tedy výborná [2, 13].

G. Očkování

FK v anamnéze nejsou kontraindikací očkování ani důvodem k zásahu do běžného očkovacího kalendáře. Frekvence výskytu FK po očkování je shodná s frekvencí jejich výskytu při horečce z jiných příčin. Odklad vakcinace může naopak přinést zvýšené riziko prodělání infekce s komplikovaným průběhem [19, 20] a v případě vakcíny MMR zvyšuje riziko FK po očkování [21]. Profylaktické podávání antipyretik při očkování dětí s anamnézou FK není dle současných poznatků doporučeno [21].



H. Diferenciální diagnóza

V diferenciální diagnostice FK je nutné zvážovat HERPETICKOU ENCEFALITIS [22, 23].

- Varovnými příznaky jsou zejména opakované křeče, ložiskové příznaky a přetrvávající porucha vědomí.
- Ložiskové příznaky má až 80 % pacientů: fokální (lateralizované) záchvaty, hemiparéza, postižení hlavových nervů, porucha vizu, afázie.
- V EEG – ložisková abnormita, na MRI – signálové změny (častěji FT), v likvoru pleocytóza (ne vždy).
- Léčba: acyklovir i.v.

Při opakovaných protražovaných a/nebo lateralizovaných křečích při teplotě je nutné myslet na rozvoj SYNDROMU DRAVETOVÉ (geneticky podmíněná farmakorezistentní epilepsie). [24]

Literatura

- MILLICHAP, John J. Clinical features and evaluation of febrile seizures. *UpToDate* [online]. 2017 [vid. 1. listopad 2017]. Získáno z: <http://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-evaluation-of-febrile-seizures>
- NEČAS, Tomáš a Hana OŠLEJŠKOVÁ. Febrile Seizures – Sometimes Less is More. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie* [online]. 2017, roč. 80/113, č. 3, s. 269–275. ISSN 12107859. Získáno z: doi:10.14735/amcsnn2017269
- KOMÁREK, Vladimír a Jan HADAČ. *Doporučené postupy pro praktické lékaře – Febrilní křeče* [online]. 2002. Získáno z: <http://www.cls.cz/dokumenty2/os/t219.rtf>
- SEINFELD, Syndi a Shlomo SHINNAR. Febrile Seizures. In: *Swaiman's Pediatric Neurology* [online]. B.m.: Elsevier, 2017, s. 519–523. ISBN 9780323371018. Získáno z: doi:10.1016/B978-0-323-37101-8.00065-5
- CAMFIELD, Peter a Carol CAMFIELD. Febrile seizures and Genetic Epilepsy with Febrile Seizures plus (GEFS+). *Epileptic Disorders* [online]. 2015, roč. 17, č. 2, s. 124–133 [vid. 18. únor 2016]. ISSN 19506945. Získáno z: doi:10.1684/epd.2015.0737
- SUBCOMMITTEE ON FEBRILE SEIZURES. Neurodiagnostic evaluation of the child with a simple febrile seizure. *Pediatrics* [online]. 2011, roč. 127, č. 2, s. 389–94. ISSN 1098-4275. Získáno z: doi:10.1542/peds.2010-3318
- KIMIA, Amir A, Richard G BACHUR, Alcy TORRES a Marvin B HARPER. Febrile seizures: emergency medicine perspective. *Current opinion in pediatrics* [online]. 2015, roč. 27, č. 3, s. 292–7 [vid. 13. květen 2015]. ISSN 1531-698X. Získáno z: doi:10.1097/MOP.0000000000000220
- NATSUME, Jun, Shin-Ichiro HAMANO, Kuniaki IYODA, Hideaki KANEMURA, Masaya KUBOTA, Masakazu MIMAKI, Shinichi NIJIMA, Takuya TANABE, Harumi YOSHINAGA, Noriko KOJIMAHARA, Hirohumi KOMAKI, Kenji SUGAI, Tokiko FUKUDA, Yoshihiro MAEGAKI a Hideo SUGIE. New guidelines for management of febrile seizures in Japan. *Brain & Development* [online]. 2017, roč. 39, č. 1, s. 2–9. ISSN 1872-7131. Získáno z: doi:10.1016/j.braindev.2016.06.003
- Complex febrile seizures—A systematic review. *Disease-a-Month* [online]. 2017, roč. 63, č. 1, s. 5–23 [vid. 13. listopad 2017]. ISSN 0011-5029. Získáno z: doi:10.1016/J.DISAMONTH.2016.12.001
- WHELAN, Harry, Matthew HARMELINK, Erica CHOU, Delphin SALLOWM, Nadir KHAN, Rachit PATIL, Kumar SANNAGOWDARA, Jun Ho KIM, Wei Liang CHEN, Suad KHALIL, Ivana BAJIC, Aliyah KEVAL a Donald GREYDANUS. Complex febrile seizures—A systematic review. *Disease-a-Month* [online]. 2017, roč. 63, č. 1, s. 5–23 [vid. 1. leden 2018]. ISSN 00115029. Získáno z: doi:10.1016/j.disease-month.2016.12.001
- KOMÁREK, Vladimír. Léčba epileptických syndromů u dětí. *Ceska a Slovenska Neurologie a Neurochirurgie*. 2007, roč. 70, č. 5, s. 473–487. ISSN 12107859.
- LEXI-COMP, Inc. Diazepam: Pediatric drug information. *Pediatric & Neonatal Lexi-Drugs®* [online]. 2017 [vid. 13. listopad 2017]. Získáno z: https://www.uptodate.com/contents/diazepam-pediatric-drug-information?source=see_link#F1052150
- MILLICHAP, John J. Treatment and prognosis of febrile seizures. *UpToDate* [online]. 2017 [vid. 13. listopad 2017]. Získáno z: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-febrile-seizures>
- CAMFIELD, Peter a Carol CAMFIELD. Are febrile seizures an indication for intermittent benzodiazepine treatment, and if so, in which cases? *Epileptic Disorders* [online]. 2014, roč. 16, s. S84–S88 [vid. 6. únor 2016]. ISSN 19506945. Získáno z: doi:10.1684/epd.2014.0683
- STEERING COMMITTEE ON QUALITY IMPROVEMENT AND MANAGEMENT A SUB-COMMITTEE ON FEBRILE SEIZURES. Febrile Seizures: Clinical Practice Guideline for the Long-term Management of the Child With Simple Febrile Seizures. *Pediatrics* [online]. 2008, roč. 121, č. 6, s. 1281–1286. ISSN 0031-4005. Získáno z: doi:10.1542/peds.2008-0939
- CAPOVILLA, Giuseppe, Massimo MASTRANGELO, Antonino ROMEO a Federico VIGEVANO. Recommendations for the management of „febrile seizures“ Ad hoc Task Force of LICE Guidelines Commission. *Epilepsia* [online]. 2009, roč. 50, s. 2–6. ISSN 00139580. Získáno z: doi:10.1111/j.1528-1167.2008.01963.x
- SULLIVAN, Janice E a Henry C FARRAR. Fever and antipyretic use in children. *Pediatrics* [online]. 2011, roč. 127, č. 3, s. 580–587 [vid. 6. únor 2016]. ISSN 0031-4005. Získáno z: doi:10.1542/peds.2010-3852
- CHIAPPINI, Elena, Elisabetta VENTURINI, Giulia REMASCHI, Nicola PRINCIPI, Riccardo LONGHI, Pier-Angelo TOVO, Paolo BECHERUCCI, Francesca BONSIGNORI, Susanna ESPOSITO, Filippo FESTINI, Luisa GALLI, Bice LUCCHESI, Alessandro MUGELLI, Gian Luigi MARSEGLIA, Maurizio DE MARTINO a ITALIAN PEDIATRIC SOCIETY PANEL FOR THE MANAGEMENT OF FEVER IN CHILDREN. 2016 Update of the Italian Pediatric Society Guidelines for Management of Fever in Children. *The Journal of Pediatrics* [online]. 2017, roč. 180, s. 177–183.e1 [vid. 13. listopad 2017]. ISSN 00223476. Získáno z: doi:10.1016/j.jpeds.2016.09.043
- PRUNA, Dario, Paolo BALESTRI, Nelia ZAMPONI, Salvatore GROSSO, Giuseppe GOBBI, Antonino ROMEO, Emilio FRANZONI, Maria OSTI, Giuseppe CAPOVILLA, Riccardo LONGHI a Alberto VERROTTI. Epilepsy and vaccinations: Italian guidelines. *Epilepsia* [online]. 2013, roč. 54, č. SUPPL.7, s. 13–22 [vid. 13. únor 2016]. ISSN 00139580. Získáno z: doi:10.1111/epi.12306
- PRINCIPI, N a S ESPOSITO. Vaccines and febrile seizures. *Expert Review of Vaccines* [online]. 2013, roč. 12, č. 8, s. 885–892. ISSN 1476-0584 1744-8395. Získáno z: doi:10.1586/14760584.2013.814781
- MONFRIES, Nicholas a Ran D GOLDMAN. Prophylactic antipyretics for prevention of febrile seizures following vaccination. *Canadian family physician Medecin de famille canadien* [online]. 2017, roč. 63, č. 2, s. 128–130. ISSN 1715-5258. Získáno z: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender>
- WHITLEY, Richard J a David W KIMBERLIN. Herpes simplex encephalitis: children and adolescents. *Seminars in pediatric infectious diseases* [online]. 2005, roč. 16, č. 1, s. 17–23 [vid. 13. listopad 2017]. ISSN 1045-1870. Získáno z: doi:10.1053/j.spid.2004.09.007
- KOMÁREK, Vladimír. Febrilní křeče. In: Hana OŠLEJŠKOVÁ, ed. *Epileptické a neepileptické záchvaty v dětství a adolescenci*. 2009, s. 119–126. ISBN 9788087094068.
- BAST, T a L CARMANT. Febrile and other occasional seizures. In: *Handbook of Clinical Neurology – Pediatric Neurology Part I* [online]. 2013 [vid. 27. leden 2016], s. 477–491. ISBN 0072-9752. Získáno z: doi:10.1016/B978-0-444-52891-9.00052-X



Adultní forma Pompeho nemoci

prim. MUDr. Stanislav Vohánka, CSc., MBA

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Souhrn

Pompeho nemoc (glykogenóza typ 2, deficit alfa glukosidázy) je autozomálně recesivní dědičné metabolické onemocnění, jehož podkladem je defekt lysozomální kyselé alfa glukosidázy vedoucí k hromadění – stádání lysozomálního glykogenu v buňkách a tkáních s následnou dysfunkcí především ve svalové tkáni srdce a kosterních sva-lech. Průběh je velmi variabilní: od těžkého rychle progredujícího postižení novorozenců (klasická infantilní forma) po postupné postižení s manifestací v dětství či pozdní dospělosti. Je-li alfa glukosidáza zcela nebo téměř nefunkční, vzniká tzv. klasická infantilní forma choroby. Potíže se rozvíjejí v prvních měsících života a mají charakter neprospívání, svalové slabosti a potíží s dýcháním. Dochází k výraznému zvětšení srdce, většina dětí se před zavedením substituční terapie nedožila prvních narozenin. Je-li enzym štěpící glykogen alespoň částečně funkční, vzniká tzv. pozdní (juvenilní či adultní) forma onemocnění. Tato situace nastává, pokud vznikne závažná mutace na jedné alele a lehčí na druhé. To vede k méně progresivnímu fenotypu. Rozpětí manifestace nemoci je u této formy od první do šesté věkové dekády. Hlavním projevem je svalová slabost, která postupuje a významně zasahuje dýchací svalstvo. U těchto nemocných nebývá srdce zvětšeno. Při podezření na PN máme tři diagnostické úrovně. První je screeningové vyšetření pomocí testu suché kapky (DBS, Dried Blood Spot). Potvrzení diagnózy se provádí vyšetřením aktivity GAA v leukocytech. DNA vyšetření je důležité pro stanovení korelace genotyp-fenotyp a detekci přenašečů v rodině.

Použité zkratky

CK	kreatinkináza
DBS	Dried Blood Spot (suchá krevní kapka)
ERT	Enzyme Replacement Therapy (enzymová substituční terapie)
FVC	Forced Vital Capacity (usilovná vitální kapacita)
GAA	kyselé alfa-1,4-glukosidáza

GSD	Glykogen Storage Disease (one-mocnění se stádáním glykogenu)
LGMD	Limb Girdle Muscular Dystrophy (pletencová svalová dystrofie)
OMIM	On line Mendelian Inheritance in Man
PN	Pompeho nemoc
rhGAA	rekombinantní lidská kyselé alfa-1,4-glukosidáza

Úvod

Pompeho nemoc byla pojmenována po svém objeviteli, nizozemském patologovi Joannesu Cassianu Pompem (1901–1945), který první informoval o dívce, jež zemřela v sedmi měsících na selhání srdce. Doktor Pompe nebyl jen vynikající patolog, ale i skutečný nizozemský vlastenec. Byl členem ilegálního hnutí odporu a pomáhal zajišťovat bezpečné úkryty pro židovské spoluobčany. Ve zvěřetniku vedle své laboratoře skrýval ilegální vysílačku, která byla v únoru 1945 okupační správou zaměřena a lokalizována. Doktor Pompe byl za dramatických okolností 25. 2. 1945 před zraky své ženy a dětí zatčen a poté uvězněn. Když byl v dubnu toho roku při blížící se frontě hnutím odporu vyhozen do povětří železniční most, byl dr. Pompe s dalšími devíti vězni pro výstrahu popraven a uložen do hromadného hrobu.

Biologická podstata choroby

Příčinou Pompeho nemoci (OMIM 232300) neboli glykogenózy 2. typu (Glykogen Storage Disease type II, GSD II) je mutace genu pro lysozomální kyselou alfa-1,4-glukosidázu (GAA). Tento glykoprotein o 952 aminokyselinách fyziologicky štěpí alfa-1,4 vazby glykogenu. Při Pompeho nemoci tak dochází k intralysozomální akumulaci glykogenu. Jde především o svalovou tkáň (kosterní svaly, myokard i hladké svaly), ale hromadí se také v játrech, endotelu, nervové tkáni (buňky předních rohů míšních, motorická jádra v kmeni, spinální ganglia, astrocyty), ledvinách a jinde. Taktéž ve Schwannových buňkách periferních nervů zemřelých pacientů byla nalezena depozita glykogenu [1].

Dochází k zvětšování svalových vláken, rupturám lysozomů s únikem glykogenu do cytosolu. Aktivace hydrolytických enzymů poškozuje sousední myofibrily. Spekuluje se o tom, že svalové buňky svými kontrakcemi potencují poškození naplněných lysozomů, čímž se vysvětluje relativně větší poškození svalů oproti ostatním tkáním [2]. Nakonec dochází k lipofuscinem zprostředkované apoptóze.

Lysozom je subcelulární organela obsahující katabolické enzymy podílející se na fyziologickém obratu buněčných látek. Lysozomální stádavé nemoci jsou heterogenní skupina dědičných onemocnění charakterizovaná akumulací nestrávených molekul intralysozomálně. Klasifikují se obvykle podle akumulovaného substrátu (např. sfingolipidóza, mukopolysacharidóza apod.). Patří sem téměř 50 nemocí, jako třeba Krabbeho nemoc, metachromatická leukodystrofie, ceroidní lipofuscinóza a další.

Gen pro GAA byl lokalizován na dlouhém raménku 17. chromozomu (17q25.2–25.3), má 20 exonů, z toho 19 kódujících, a obsahuje 18,5 kb genomové DNA. Je známo kolem 300 mutací tohoto genu, jen 200 je však relevantních (viz www.pompecenter.nl). Většinou jde o substituce, malé delece a inserce či sestřihové mutace.

Pro vznik poruchy musejí být na obou alelách přítomny relevantní mutace významně snižující aktivitu enzymu (autozomálně recesivní typ dědičnosti). Pro bezproblémovou funkci stačí jedna plně funkční alela, kritická hodnota aktivity enzymu je asi 25 %.

Je-li kyselé alfa glukosidáza zcela nebo téměř zcela nefunkční, vzniká tzv. klasická infantilní forma choroby. Potíže se začínají projevovat v prvních měsících života a mají charakter neprospívání, svalové slabosti a potíží s dýcháním. Dochází k výraznému zvětšení srdce, většina dětí se před zavedením substituční terapie nedožila prvních narozenin.

Je-li enzym štěpící glykogen alespoň částečně funkční, vzniká tzv. pozdní (juvenilní či adultní) forma onemocnění. Tato situace nastává, když vznikne závažná mutace na jedné alele a lehčí na druhé. To vede k méně progresivnímu fenotypu s reziduální aktivi-



tou do 23 %. Rozpětí manifestace nemoci je u této formy od první do šesté věkové dekády. Hlavním projevem je svalová slabost, která postupuje a významně zasahuje dýchací svalstvo. U těchto nemocných nebývá srdce zvětšeno.

Vymezení je ovšem arbitrární a existuje kontinuum fenotypů od narození do pozdní dospělosti. Obecně ale platí, že u klasické infantilní formy není aktivita GAA nikdy více než 2 %. Naopak u starších dětí a dospělých s mírnější formou PN není genotyp a enzymová aktivita lineárně prediktivní a mohou mít jak velmi nízkou, tak i hraniční či téměř normální hodnotu aktivity GAA. Chorobu zpravidla rozdělujeme do čtyř typů (tabulka 1). Toto rozdělení lze racionálně redukovat na dvě hlavní skupiny: infantilní formu se začátkem v kojeneckém věku a postižením srdce a na adultní formu s rozvojem v dospělosti bez postižení srdce. Zbývající dvě formy tvoří přechodné varianty, tedy kontinuum fenotypů.

Epidemiologie

Pompeho choroba patří mezi vzácná, tzv. orphan onemocnění (definována prevalencí 1 případ a méně na 2 000 osob), výskyt v různých zemích ukazuje tabulka 2. Choroba rovnoměrně postihuje obě pohlaví. Přesná prevalence choroby není vzhledem k vzácnosti a počtu nedagnostikovaných

případů známa. Odhaduje se v širokém rozmezí 1 případ na 40 000 až 1 případ na 300 000 obyvatel [3]. Výskyt v různých populacích ukazuje tabulka 3 [4–8].

V posledních letech pozorujeme nárůst diagnostikovaných pacientů, což souvisí se zvýšeným zájmem o tuto chorobu, která je dána možnostmi účinné substituční terapie. Choroba je však stále zvláště v dospělém věku diagnostikována se značným zpožděním. Práce Hagemanse et al. z roku 2005 [9] a Müller-Felbera et al. z roku 2007 [10] prokazovaly interval mezi prvními příznaky a diagnózou 7 a 10 let, recentní data z globálního Pompe registru ukazují zpoždění osm let [11]. Situace v ČR je obdobná: u dospělých pacientů odpovídá zpoždění 5–7 letům [12,13].

Klinický obraz

Klasická infantilní forma

Rozvíjí se brzy po narození a rychle progresuje. Prakticky nulová aktivita GAA vede k výrazné kumulaci glykogenu ve tkáních, zvláště v kosterních svalech a myokardu. Před zavedením terapie většina dětí zemřela do jednoho roku od narození. Příčinou smrti je kardiorepirační insuficience. Typický je obraz hypotonického dítěte („floppy baby“), neprosívání, potíže s příjmem potravy a celkové motorické zaostávání [11,14]. Zřetelná je tachypnoe a ortopnoe pro slabost



prim. MUDr. Stanislav Vohánka, CS.,
MBA

MUDr. Vohánka promoval na Masarykově univerzitě v roce 1982. Poté zahájil svoji lékařskou kariéru na Klinice dětské neurologie. Od roku 1989 pracuje na Neurologické klinice LF MU a FN Brno, kde se stal roku 1993 zástupcem přednosty pro LPP. Dlouhodobě se věnuje problematice nervosvalových onemocnění. Je zakládajícím členem Neuromuskulární sekce České neurologické společnosti ČLS JEP a od roku 2005 jejím předsedou. Je členem Treat-NMD a kurátorem dvou národních neuromuskulárních registrů. Prezentoval přes 450 přednášek a posterů a jako autor nebo spoluautor se podílel na více než 300 publikacích. Působí jako sekretář redakce časopisu Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie.

Tabulka 1 Rozdělení PN do čtyř základních skupin

	Začátek	Příznaky	Aktivita GAA
klasická infantilní forma	< 5 měsíců	hypotonie, hypertrofická kardiomyopatie, hepatomegalie	< 1 %
neklasická infantilní forma	< 1 rok	úmrtí v 1. dekádě	< 2 %
dětská a juvenilní forma	< 20 let	myopatie ± kardiomyopatie	2–6 %
adultní forma	> 20 let	myopatie	7–23 %

Tabulka 3 Incidence PN ve vybraných zemích a populacích

Populace	Incidence	Reference
Afroameričané	1 : 14 000	Hirschhorn a Reuser (2001) [50]
Nizozemsko	1 : 40 000 (IPN + APN) 1 : 138 000 (IPN) 1 : 57 000 (APN)	Ausems et al. (1999) [3] Poorthuis et al. (1999) [5]
USA	1 : 40 000 (IPN + APN)	Martiniuk et al. (1998) [4]
jižní Čína/Tchaj-wan	1 : 50 000	Lin et al (1987) [6]
kavkazská populace	1 : 100 000 (IPN) 1 : 60 000 (APN)	Martiniuk et al. (1998) [4]
Austrálie	1 : 145 000	Meikle et al. (1999) [7]
Portugalsko	1 : 60 000	Pinto et al. (2004) [8]

IPN – infantilní forma Pompeho nemoci, APN – adultní forma Pompeho nemoci.

Tabulka 2 Počet diagnostikovaných pacientů s PN ve vybraných zemích

	Počet obyvatel (mil.)	Počet nemocných (2010)
Německo	82	118
UK	60	83
Nizozemsko	16	61
Itálie	58	55
Francie	63	35
Belgie	10	20
Polsko	38	20
Rakousko	10	12
Španělsko	44	12
Česko	10	12
USA	309	204
Brazílie	192	50
Tchaj-wan	23	22



Obr. 1 Na snímku je dobře patrná atrofie paraspinálních svalů a asymetrická slabost fixátorů lopatek. Jedná se o 36letého muže, který má potíže od 17 let věku: celková astenie, dušnost

respiračního svalstva a bránice, časté jsou respirační infekty. Diagnostickým vodítkem je kardiomegalie – hypertrofická kardiomyopatie (tabulka 4, 5), dále hepatomegalie a makroglosie. Laboratorně je výrazně zvýšená hladina kreatinkinázy (10×).

Pozdní varianta onemocnění

Pozdní varianta s manifestací v dětství, adolescenci a dospělosti je diagnosticky hůře uchopitelná, protože se projevuje jako postupně progredující, především kořenová a trupová svalová slabost [9,11]. Pacienti mají typické obtíže s chůzí do schodů, nastupováním do dopravních prostředků, zvedáním se z nízké židle apod. Postižení trupového svalstva vede k vzniku skoliózy, která se vyskytuje u 25 % nemocných [15], některé soubory ji ale udávají až v 77 % [16]. (Výskyt skoliózy koreluje s tíží postižení a časností manifestace choroby.) Postižení pletence ramenního se často projevuje odstavajícími lopatkami (obr. 1). Vzhledem k postižení respiračního svalstva, zvláště bránice, jsou pohybové aktivity provázeny námahovou dušností. Respirační insuficience se často nejprve manifestuje vleže (postižení bránice) a ve spánku, což vede k typickým příznakům po probuzení, jako jsou bolesti hlavy, tachykardie, a pocitu neosvěžujícího spánku. Trupová slabost se projevuje potížemi se vstáváním z lehu s typickými trikovými pohyby (tabulka 6). Bez

Tabulka 4 Nejčastější příznaky klasické infantilní formy PN

		Byrne et al. (2011) [11]	Kishnani et al. (2006) [14]
hypotonie		85 %	88 %
kardiomyopatie			88 %
potíže s krmením		71 %	
opožděný vývoj		65 %	
hepatomegalie		61 %	
respirační potíže	obtížné dýchání pneumonie	57 % 55 %	78 %
neprospívání		53 %	
makroglosie		53 %	

Tabulka 6 Nejčastější příznaky pozdní formy PN

Slabost kořenového svalstva	dolní končetiny horní končetiny	88 % 73 %
Běh	nikdy nedokázal běžet	71 %
Námahová dušnost		66 %
Slabost trupového svalstva		65 %

Tabulka 5 Příznaky klasické infantilní formy PN – souhrn

Muskulo-skeletální	hypotonie
	progredující svalová slabost
	dítě nedosahuje motorických milníků
Kardiorespirační	kardiomegalie
	tachypnoe
	časté respirační infekty
	ortopnoe
Gastro-intestinální	poruchy sání a polykání
	makroglosie
	hepatosplenomegalie
	celkové neprospívání



léčby vede choroba k těžké poruše hybnosti a relativně (na rozdíl od jiných svalových chorob) časně respirační insuficienci s nutností umělé plicní ventilace. Bývá zvýšená hladina svalových enzymů (CK), ale elevace je jen mírná a v některých případech (10 %) mohou být hodnoty i normální [17]. Vývoj choroby je velmi pozvolný a nenápadný, s často nezachytitelným začátkem. Pacienti bývají mnohdy od dětství fyzicky nevýkonní a asteničtí. Svalové bolesti udává asi polovina pacientů, tento výskyt je ale přibližně stejný jako u jiných svalových chorob [9,10,18,19]. Od prvních příznaků k významné invalidizaci dělí pacienta většinou desítky roků [9,20].

Adultní forma Pompeho nemoci se tak fenotypově podobá skupině pletencových svalových dystrofií či kongenitálních myopatií nebo jiných nemocí s kořenovou svalovou slabostí, jako jsou zánětlivé anebo endokrinní myopatie, popř. spinální svalové atrofie. Stanovení správné diagnózy dále komplikuje fakt, že k manifestaci může dojít prakticky v jakémkoliv věku. V souboru nizozemských autorů [21] byli i pacienti s manifestací choroby kolem 60. roku života. Spojení dědičná choroba = mladý věk je bohužel zakořeněný omyl a častá past při diagnostice kořenové svalové slabosti dospělého a vyššího věku [22].

■ Respirační funkce

Asi 60 % procent nemocných s PN má lehce redukovanou vitální kapacitu (< 80 % predikované vitální kapacity), 30–40 % má pokles významnější (< 60 %). Stupeň respirační insuficience nekoreluje s hybným postižením. Někteří pacienti s výraznou poruchou hybnosti mají jen malou redukci vitální kapacity a naopak u některých pacientů jde o dominantní příznak bez zřetelné poruchy hybnosti [23,24]. U nemocných s PN nelze respirační problematiku redukovat jen na svalovou slabost respiračního svalstva s dominantním postižením bránice [25]. Významnou roli pravděpodobně hraje i postižení centrálních a periferních nervů. Depozita glykogenu byla nalezena i v autoptických vzorcích *n. phrenicus* a předních rozích míšních [1]. Také se spekuluje o centrální deregulaci dýchání na úrovni mozku kmene: byla nalezena korelace mezi centrálními poruchami sluchu a respiračními potížemi u nemocných s PN [26]. To je také jedno z možných vysvětlení nestejněmírného postižení hybnosti a dýchání. Respirační potíže každopádně patří

mezi důležité příznaky PN. Nezřídka bývá dlouho omezena jen na námahovou dušnost nebo noční hypoventilaci s typickými ranními potížemi charakteru neosvěžujícího spánku, bolestí hlavy a denní spavosti.

■ Kardiální postižení

Zatímco u klasické infantilní formy je hypertrofická kardiomyopatie obligátní příznak, u pozdní formy není kardiální postižení přítomno, resp. je spíše zřídka a nevýznamné. Forsha et al. [27] našli v kohortě 87 dospělých pacientů (průměrný věk 41 let) zkrácení PR intervalu v 10 %, v 7 % sníženou ejekční frakci levé komory a v 5 % zesílení levé komory při echokardiografii. Substituční léčba neměla na tyto abnormality vliv. Naopak v souboru Angeliniho et al. [28,29], kteří prokázali v 14 % abnormality ve formě hypertrofie levé komory nebo septa, došlo po léčbě u jednoho pacienta (z devíti) k normalizaci morfologických parametrů. U ostatních zůstal nález nezměněn. V klasické práci Müllera-Felbera et al. [10] byly v kohortě 38 dospělých pacientů zachyceny pětkrát komorové extrasystoly při Holterově monitorování (Lown 1 až 3) a třikrát syndrom preexcitace Wolf-Parkinson-White. Kardiomyopatie nebyla echokardiograficky zachycena ani jednou.

■ Další systémové známky

Přibývá informací o postižení arteriálního řečiště. Dilatace ascendentní aorty a magistralních mozkových tepen, disekce a zvýšený výskyt aneurysmat vedou k vzniku cévního postižení mozku [30]. V mnichovské kohortě 44 nemocných [16] byly cerebrovaskulární příznaky nalezeny v 7 % případů. Prevalenční studie ukazují na signifikantně vyšší výskyt cerebrovaskulárních potíží u nemocných s PN [31].

Časté je také subklinické postižení sluchu, které bylo prokázáno asi u poloviny nemocných [26]. Vyskytují se oba typy postižení (kondukční i percepční) a jejich kombinace. Průjmy a další gastrointestinální příznaky, které se u nemocných s PN vyskytují častěji než v běžné populaci [32], jsou důsledkem akumulace glykogenu v hladkých svalech trávicí trubice nebo gangliích Meissnerova či Auerbachova plexu [31]. Stejně tak se častěji vyskytuje inkontinence moči.

Z výše uvedeného vyplývá, že pozdní forma PN patří do obtížného diferenciálnědiagnostického okruhu pletencových myopatií,

resp. pletencové slabosti s řadou dalších nespecifických chronických potíží, z nichž žádná není pro chorobu určující. Řada nemocných se pravděpodobně skrývá pod jinými diagnózami a jsou neléčení nebo léčení nesprávně (tabulka 7).

■ Diagnostika

Klinická diagnostika

Kořenovou a trupovou slabost vždy pečlivě kvantifikujeme pomocí MRC škály, dále vždy vyšetřujeme respirační funkce pomocí spirometrie. Základní vyšetření je usilovná vitální kapacita (FVC). Je důležité zdůraznit provedení nejen ve vertikální, ale i v horizontální poloze. Rozdíl o > 25 % [33] ukazuje na významnou slabost bránice, což je jeden z významných projevů PN. Pátráme po skolióze a zjišťujeme celkovou fyzickou výkonnost v dlouhodobém horizontu.

Svalové enzymy

Hyper-CK-emii se myslí vzestup nad 1,5násobek horního limitu normy, kdy je vyšetření opakováno alespoň dvakrát a je vyloučen vliv cvičení (alespoň 72 hod.). Evropské doporučení [34] říká, že asymptomatická nebo oligosymptomatická hyper-CK-emie by měla být vyšetřena svalovou biopsií, když je 1) CK ≥ 3 násobek normy nebo je 2) přítomna intolerance zátěže či cvičením navozené bolesti nebo 3) je přítomen „myopatický“ EMG nález nebo 4) je nemocný mladší 25 let. Otázka je, zda a kdy bude toto doporučení modifikováno ve světle pokročilých DNA diagnostických metod. U mladých žen by každopádně biopsii mělo předcházet DNA vyšetření na přenašečství dystrofinopatie. Vzhledem k všeobecné dostupnosti spolehlivého screeningového vyšetření pomocí testu suché kapky (dried blood spot) je vhodné toto vyšetření provést před svalovou biopsií [35]. Pompeho nemoc byla shledána jako příčina hyper-CK-emie v 9 % dosud nedagnostikovaných případů [36].

CK je zvýšena u 3/4 nemocných [16], většinou nepřevyšuje 10 μ kat/l, i když jsou popsány i hodnoty přes 30 μ kat/l, které se blíží hodnotám obvyklým u svalových dystrofií s membránovým deficitem. Byly popsány i případy s elevací ALT a AST bez elevace CK [16].

EMG vyšetření

EMG vyšetření prokazuje nespecifické myogenní změny: zmenšení teritoria potenciálů motorických jednotek, předčasný nábor



Tabulka 7 Choroby, pod kterými by se mohli skrývat eventuální nemocní s pozdní formou PN

Pletencová svalová dystrofie

Mitochondriální poruchy

Glykogenóza typu III, V, VI, VII

Zánětlivé myopatie (polymyozitida, dermatomyozitida)

Dannonova nemoc

Syndrom ztuhlé páteře (rigid spine syndrome)

Facioskapulohumerální svalová dystrofie a skapuloperoneální syndromy

Spinální muskulární atrofie

Hyper-CK-emie

a spontánní aktivitu charakteru fibrilací, pozitivních ostrých vln a komplexních repetitivních výbojů. Vzhledem k chronickému průběhu lze u některých nemocných nalézt i zvětšené potenciály motorických jednotek, vzácně byly také zachyceny myotonické výboje [10].

Biopsie

Provedení svalové biopsie není při správně zaměřeném vyšetření nutné. Screeningové vyšetření pomocí suché kapky by mělo proběhnout před svalovou biopsií, pokud máme podezření na kořenovou slabost svalového původu a není z diferenciálnědiagnostické rozvahy riziko z prodlení (např. zánětlivá myopatie). Nemocní s PN mají v bioptickém nálezu obraz vakuolární myopatie s akumulací glykogenu intralysosomálně i volně [10]. Množství vakuol odpovídá tíži choroby. Samozřejmě jsou přítomny i obecné známky svalového poškození: kolísání kalibru svalových vláken, centrální jádra, štěpení vláken, zmnožení intersticia atd. Nález je zpravidla výrazný, nicméně při vyšetření svalů málo postižených nebo naopak výrazně dystroficky změněných může být biopsie nevýtežná. Nejčastěji vyšetřovaným a nejvýtežnějším se jeví čtyřhlavý sval [1]. Někdy také nacházíme podobně jako u jiných svalových dystrofií zánětlivou celulizaci [1], která může vést k chybné diagnóze zánětlivé myopatie. Postiženy jsou svalové buňky kosterního svalstva, myokardu, ale i buňky hladké svaloviny cév či močového měchýře nebo jícnu [1], což vysvětluje další poškození jako cévní disekce, poruchy kontinence nebo polykání. Jako diagnostická se biopsie ukazuje asi v 70 % případů [17]. Při izolovaném spolehání na svalovou biopsii tedy uniká asi 1/3 nemocných správné diagnóze a možnosti včasné terapie.

MR svalů

Jde o metodu, která je v současné době považována za vyšetření s nejvyšší senzitivitou a specificitou, obojí kolem 90 % [37]. Pomocí vyšetření lze dobře prokázat postižení respiračních svalů (bránice, břišní stěna, interkostální svaly) [38] i časné postižení paravertebrálních svalů. Müller-Felber et al. [10] našli významné postižení svalů jak na přední, tak na zadní straně stehna s výrazným ušetřením *m. rectus femoris*. Za zmínku také stojí, že tam, kde byla podána kontrastní látka, došlo k významnému syčení. Není to tedy vhodná metoda k odlišení od zánětlivých myopatií. Pomocí celotělového MR vyšetření je možné dobře demonstrovat celkový rozsah svalového poškození včetně hluboko uložených svalů nebo např. svalstva jazyka [39,40]. Vlastní MR obraz se nijak neliší od jiných svalových dystrofií: zvýšení signálu (tuková degenerace) v T1 vážených obrazech bez známek objemové atrofie.

Stanovení hladiny klíčového enzymu: alfa glukosidázy

Jde o rozhodující diagnostický proces, který má dvě úrovně. První je screeningové vyšetření pomocí testu suché kapky (viz výše). K vyšetření stačí skutečně kapka kapilární nebo žilní krve, která se nechá zaschnout na speciálním filtračním papíru. Senzitivita, a díky testu s akarbózou, která inaktivuje ostatní neutrální glukosidázy, i specificita metody je vysoká. Oba parametry se blíží 100 % [41]. Potvrzení diagnózy se provádí vyšetřením aktivity GAA v leukocytech. Obě vyšetření se v ČR provádějí v Ústavu dědičných metabolických poruch v Praze (<http://udmp.lf1.cuni.cz/>).

DNA diagnostika

DNA vyšetření je důležité pro detekci přenašečů v rodině, popřípadě v situaci hraničního enzymologického vyšetření. Shromažďují se data o korelaci genotyp-fenotyp a frekvenci jednotlivých mutovaných alel v populaci. U adultní formy je daleko nejčastější mutace charakteru nukleotidové substituce v intronu 1: c.-32-13T>G (IVS1-13T>G), která se vyskytuje v 36-90 % případů [21,42,43]. Jde o mutaci, jež způsobuje významně sníženou aktivitu alfa glukosidázy, ale úplně ji neblokuje. Většina pacientů v rodinách se stejným genotypem sdílí podobný fenotyp včetně doby začátku potíží. V některých případech se však ukazují významné rozdíly, které jdou patrně na vrub vnějším vlivům nebo dosud nepoznaným epigenetickým faktorům [44].

Přirozený vývoj

Před zavedením substituční terapie byla klasická infantilní forma PN onemocnění s katastrofickou prognózou. Patnáct měsíců života přežilo jen jedno dítě z 61 [4]. Medián délky života byl 8,7 měsíce.

U pozdní formy je průběh choroby podstatně pomalejší a velmi individuální. Z práce Van der Beekové et al. [24] vyplývá, že průměrný pokles respiračních funkcí je jen 1,6 % ročně a svalové síly dokonce jen 1,2 % ročně (přičemž pokles není paralelní). Někteří pacienti ale ztratili 1/3 svalové síly za tři roky, zatímco u jiných nedošlo za 15 let k žádnému poklesu. Stejně je to u respiračních funkcí: někteří za 15 let neztratili téměř žádnou respirační kapacitu, kdežto jiní až 60 % predikované kapacity za pět let.

Terapie

První klinické studie byly zahájeny v roce 1999 a účinná látka byla registrována v Evropě i USA v roce 2006. Terapie spočívá v podávání i.v. infuze biotechnologicky vyrobené alfa glukosidázy (rhGAA) v týdenních nebo 14denních intervalech. Léčba infantilní formy redukuje riziko smrti nebo nutnosti plicní ventilace o 60-90 % [4]. Přes tento významný pokrok, který změnil přirozený fatální vývoj choroby, nedochází k úplnému uzdravení a u mnoha dětí se vyvíjí nějaká forma „reziduálního“ pozdního onemocnění.

U pozdní formy choroby nejsou výsledky substituční terapie tak výrazné. V roce 2010 byla zveřejněna práce nizozemských autorů



[45], která hodnotila skupinu 90 osob (30 randomizováno pro placebo, 60 pro účinnou látku – 20 mg rhGAA/kg t.hm. 1× za 14 dnů). Délka sledování byla šest let a hlavními hodnotenými parametry byly 6min test chůze a FVC. Ze studie vyplývá, že u nemocných léčených účinnou látkou došlo v prvních 12–24 měsících k částečnému zlepšení sledovaných funkcí s následnou stabilizací stavu. Přes nesporný úspěch práce ukazuje na omezené regenerační schopnosti svalové tkáně a nastoluje otázku, v které fázi začít pacienty léčit. Každopádně je nutné nemocné velmi pečlivě kontrolovat a vyšetřovat pomocí kvantifikovaných testů, abychom zachytili a dokumentovali progresi choroby.

Recentní doporučení americké AANEM (The American Association of Neuromuscular & Electrodiagnostic Medicine) [46] lze shrnout do následujících bodů:

1. neléčit presymptomatické pacienty,
2. léčit symptomatické i při lehkých relevantních příznacích („subtle“),
3. léčit i nemocné v závažném stavu (umělá plicní ventilace),
4. rok po zahájení znovu zhodnotit,
5. aplikovat multidisciplinární přístup.

Za relevantní příznaky jsou považovány pokles FVC a proximální svalová slabost.

Pacienti by měli dostat kvalitní pravidelný rehabilitační program k zabránění dekonkci a kontrakturám, včetně dechové rehabilitace. Pokud to situace vyžaduje, tak i neinvazivní, ev. invazivní umělou plicní ventilaci.

■ Respirační péče

Postižení dechového svalstva je jedním z prominentních příznaků PN. Pečlivé a pravidelné monitorování dechových funkcí je základní opatření [23] – na ně musí ale navazovat i cílená dechová rehabilitace, nácvik expektorace včetně asistenčních pomůcek. Vyžaduje-li to situace, tak zahájíme zavčas neinvazivní, popřípadě invazivní dechovou podporu. Cílem je dosažení normální saturace O_2 a normalizace pCO_2 . Někdy je možné těchto cílů dosáhnout i neinvazivní podporou [47].

■ Rehabilitační péče

Zatím nemáme spolehlivá data založená na EBM ohledně efektu rehabilitační péče. Zdůrazňuje se používání submaximální aerobní zátěže k zabránění dekonkci. Nemají

se používat žádné metody k přetěžování fragilních svalů a mají být pečlivě monitorovány respirační funkce. Samozřejmě prevence kontraktur, dechové cvičení, nácvik správné postury a podle potřeby používání vhodných ortéz. Obecně je doporučována jízda na kole nebo plavání či jiné aktivity ve vodě, vždy s aktivní asistencí [2].

Na rozdíl od některých jiných metabolických chorob nejsou nutná žádná dietní opatření, obecně se u všech svalových chorob doporučuje vyšší příjem bílkovin asi o 30 %. Dosavadní studie naznačují, že terapie vede u pozdní choroby nejen ke stabilizaci, ale i ke zlepšování stavu [48] (alespoň v krátkém, tříletém horizontu). Dlouhodobé výsledky nemáme a vzhledem k pomalému vývoji nemoci se stále hledají odpovídající klinické testy, které by ukázaly, zda je dlouhodobá léčba pro nemocné užitečná. Hovoří se o konceptu minimálních klinicky významných změn (Minimal Clinically Important Difference, MCID) [48]. Průkaz efektivity léčby infantilní formy je, vzhledem k rychlé infaustní prognóze, v tomto smyslu podstatně jednodušší a je známa i řada prognostických biomarkerů [49].

■ Literatura

1. Hobson-Webb LD, Proia AD, Thurberg BL, Banugaria S, Prater SN, Kishnani PS. Autopsy findings in late-onset Pompe disease: a case report and systematic review of the literature. *Mol Genet Metab* 2012;106(4):462–469. doi: 10.1016/j.ymgme.2012.05.007.
2. Case LE, Kishnani PS. Physical therapy management of Pompe disease. *Genet Med* 2006;8(5):318–327.
3. Ausems MG, Verbiest J, Hermans MP, Kroos MA, Beemer FA, Wokke JH et al. Frequency of glycogen storage disease type II in The Netherlands: implications for diagnosis and genetic counselling. *Eur J Hum Genet* 1999;7(6):713–716.
4. Martiniuk F, Chen A, Mack A, Arvanitopoulos E, Chen Y, Rom WN et al. Carrier frequency for glycogen storage disease type II in New York and estimates of affected individuals born with the disease. *Am J Med Genet* 1998;79(1):69–72.
5. Poorthuis BJ, Wevers RA, Kleijer WJ, Groener JE, de Jong JG, van Weely S et al. The frequency of lysosomal storage diseases in The Netherlands. *Hum Genet* 1999;105(1–2):151–156.
6. Lin CY, Hwang B, Hsiao KJ, Jin YR. Pompe's disease in Chinese and prenatal diagnosis by determination of alpha-glucosidase activity. *J Inher Metab Dis* 1987;10(1):11–17.
7. Meikle PJ, Hopwood JJ, Clague AE, Carey WF. Prevalence of lysosomal storage disorders. *J Am Med Assoc* 1999;281(3):249–254.
8. Pinto R, Caseiro C, Lemos M, Lopes L, Fontes A, Ribeiro H et al. Prevalence of lysosomal storage diseases in Portugal. *Eur J Hum Genet* 2004;12(2):87–92.
9. Hagemans ML, Winkel LP, Van Doorn PA, Hop WJ, Loonen MC, Reuser AJ et al. Clinical manifestation and natural course of late-onset Pompe's disease in 54 Dutch patients. *Brain J Neurol* 2005;128(3):671–677.
10. Müller-Felber W, Horvath R, Gempel K, Podskarbi T, Shin Y, Pongratz D et al. Late onset Pompe disease: clinical and neurophysiological spectrum of 38 patients including long-term follow-up in 18 patients. *Neuromuscul Disord* 2007;17(9–10):698–706.
11. Byrne BJ, Kishnani PS, Case LE, Merlini L, Müller-Felber W, Prasad S et al. Pompe disease: design, methodology, and early findings from the Pompe Registry. *Mol Genet Metab* 2011;103(1):1–11. doi: 10.1016/j.ymgme.2011.02.004.
12. Vohanka S, Oslejskova H, Hlavata J, Lukacs Z. Screening program for adult Pompe disease in Czech Republic. *Neuromuscul Disord* 2010;20:673.
13. Vohánka S, Oslejšková H, Lukacs Z, Hlavatá J. Adultní forma Pompeho nemoci v ČR, rok druhý. *Cesk slov Neurol N* 2010;73/106(4):S470.
14. Kishnani PS, Hwu WL, Mandel H, Nicolino M, Yong F, Corzo D. A retrospective, multinational, multicenter study on the natural history of infantile-onset Pompe disease. *J Pediatr* 2006;148(5):671–676.
15. Roberts M, Kishnani PS, van der Ploeg AT, Müller-Felber W, Merlini L, Prasad S et al. The prevalence and impact of scoliosis in Pompe disease: lessons learned from the Pompe Registry. *Mol Genet Metab* 2011;104(4):574–582. doi: 10.1016/j.ymgme.2011.08.011.
16. Schüller A, Wenninger S, Strigl-Pill N, Schoser B. Toward deconstructing the phenotype of late-onset Pompe disease. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2012;160(1):80–88. doi: 10.1002/ajmg.c.31322.
17. Vissing J, Lukacs Z, Straub V. Diagnosis of Pompe disease: muscle biopsy vs blood-based assays. *JAMA Neurol* 2013;70(7):923–927. doi: 10.1001/2013.jamaneurol.486.
18. Winkel LP, Hagemans ML, van Doorn PA, Loonen MC, Hop WJ, Reuser AJ et al. The natural course of non-classic Pompe's disease; a review of 225 published cases. *J Neurol* 2005;252(8):875–884.
19. Jensen MP, Hoffman AJ, Stoelb BL, Abresch RT, Carter GT, McDonald CM. Chronic pain in persons with myotonic dystrophy and



- facioscapulohumeral dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 2008;89(2):320–328. doi: 10.1016/j.apmr.2007.08.153.
20. Hagemans ML, Hop WJ, Van Doorn PA, Reuser AJ, Van der Ploeg AT. Course of disability and respiratory function in untreated late-onset Pompe disease. *Neurology* 2006;66(4):581–583.
21. Van der Ploeg AT, Reuser AJ. Pompe's disease. *Lancet* 2008;372(9646):1342–1353. doi: 10.1016/S0140-6736(08)61555-X.
22. Echaniz-Laguna A, Mohr M, Lannes B, Tranchant C. Myopathies in the elderly: a hospital-based study. *Neuromuscul Disord* 2010;20(7):443–447. doi: 10.1016/j.nmd.2010.05.003.
23. Van der Ploeg AT. Monitoring of pulmonary function in Pompe disease: a muscle disease with new therapeutic perspectives. *Eur Respir J* 2005;26(6):984–985.
24. Van der Beek NA, Hagemans ML, Reuser AJ, Hop WC, Van der Ploeg AT, Van Doorn PA et al. Rate of disease progression during long-term follow-up of patients with late-onset Pompe disease. *Neuromuscul Disord* 2009;19(2):113–117. doi: 10.1016/j.nmd.2008.11.007.
25. Fuller DD, ElMallah MK, Smith BK, Corti M, Lawson LA, Falk DJ et al. The respiratory neuromuscular system in Pompe disease. *Respir Physiol Neurobiol* 2013;189(2):241–249. doi: 10.1016/j.resp.2013.06.007.
26. Musumeci O, Catalano N, Barca E, Ravaglia S, Fiumara A, Gangemi G et al. Auditory system involvement in late onset Pompe disease: A study of 20 Italian patients. *Mol Genet Metab* 2012;107(3):480–484. doi: 10.1016/j.ymgme.2012.07.024.
27. Forsha D, Li JS, Smith PB, van der Ploeg AT, Kishnani P, Pasquali SK. Cardiovascular abnormalities in late onset Pompe disease and response to enzyme replacement therapy. *Genet Med* 2011;13(7):625–631. doi: 10.1097/GIM.0b013e3182142966.
28. Angelini C, Nascimbeni AC, Semplicini C. Therapeutic advances in the management of Pompe disease and other metabolic myopathies. *Ther Adv Neurol Disord* 2013;6(5):311–321. doi: 10.1177/1756285613487570.
29. Angelini C, Semplicini C, Ravaglia S, Bembi B, Servidei S, Pegoraro E et al. Observational clinical study in juvenile-adult glycogenosis type 2 patients undergoing enzyme replacement therapy for up to 4 years. *J Neurol* 2012;259(5):952–958. doi: 10.1007/s00415-011-6293-5.
30. El-Gharbawy AH, Bhat G, Murillo JE, Thurberg BL, Kampmann C, Mengel KE et al. Expanding the clinical spectrum of late-onset Pompe disease: dilated arteriopathy involving the thoracic aorta, a novel vascular phenotype uncovered. *Mol Genet Metab* 2011;103(4):362–366. doi: 10.1016/j.ymgme.2011.04.009.
31. Filosto M, Todeschini A, Cotelli MS, Vielmi V, Rinaldi F, Rota S et al. Non-muscle involvement in late-onset glycogenosis II. *Acta Myol* 2013;32(2):91–94.
32. Karabul N, Skudlarek A, Berndt J, Kornblum C, Kley RA, Wenninger S et al. Urge incontinence and gastrointestinal symptoms in adult patients with Pompe disease: a cross-sectional survey. *JIMD Rep*. In press 2014. doi: 10.1007/8904_2014_334.
33. Lechtzin N, Wiener CM, Shade DM, Clawson L, Diette GB. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002;121(2):436–442.
34. Kyriakides T, Angelini C, Schaefer J, Sacconi S, Siciliano G, Vilchez JJ et al. EFNS guidelines on the diagnostic approach to pauci-or asymptomatic hyperCKemia. *Eur J Neurol* 2010;17(6):767–773. doi: 10.1111/j.1468-1331.2010.03012.x.
35. Lukacs Z, Nieves Cobos P, Mengel E, Hartung R, Beck M, Deschauer M et al. Diagnostic efficacy of the fluorometric determination of enzyme activity for Pompe disease from dried blood specimens compared with lymphocytes-possibility for newborn screening. *J Inher Metab Dis* 2010;33(1):43–50. doi: 10.1007/s10545-009-9003-z.
36. Fernandez C, de Paula AM, Figarella-Branger D, Krahn M, Giorgi R, Chabrol B et al. Diagnostic evaluation of clinically normal subjects with chronic hyperCKemia. *Neurology* 2006;66(10):1585–1587.
37. Cardy CM, Potter T. The predictive value of creatine kinase, EMG and MRI in diagnosing muscle disease. *Rheumatology (Oxford)* 2007; 46 (10): 1617–1618.
38. Gaeta M, Barca E, Ruggeri P, Minutoli F, Rodolico C, Mazzotti S et al. Late-onset Pompe disease (LOPD): correlations between respiratory muscles CT and MRI features and pulmonary function. *Mol Genet Metab* 2013; 110 (3): 290–296. doi: 10.1016/j.ymgme.2013.06.023.
39. Carlier RY, Laforet P, Wary C, Mompont D, Laloui K, Pellegrini N et al. Whole-body muscle MRI in 20 patients suffering from late onset Pompe disease: involvement patterns. *Neuromuscul Disord* 2011;21(11):791–799. doi: 10.1016/j.nmd.2011.06.748.
40. Horvath JJ, Austin SL, Case LE, Greene KB, Jones HN, Soher BJ et al. Correlation between quantitative whole-body muscle MRI and clinical muscle weakness in Pompe disease. *Muscle Nerve*. In press 2014. doi: 10.1002/mus.24437.
41. Umaphysivam K, Hopwood JJ, Meikle PJ. Determination of acid-glucosidase activity in blood spots as a diagnostic test for Pompe disease. *Clin Chem* 2001;47(8):1378–1383.
42. Hermans MM, van Leenen D, Kroos MA, Beesley CE, Van Der Ploeg AT, Sakuraba H et al. Twenty-two novel mutations in the lysosomal alpha-glucosidase gene (GAA) underscore the genotype-phenotype correlation in glycogen storage disease type II. *Hum Mutat* 2004;23(1):47–56.
43. Montalvo AL, Bembi B, Donnarumma M, Filocamo M, Parenti G, Rossi M et al. Mutation profile of the GAA gene in 40 Italian patients with late onset glycogen storage disease type II. *Hum Mutat* 2006;27(10):999–1006.
44. Wens SC, van Gelder CM, Kruijshaar ME, de Vries JM, van der Beek NA, Reuser AJ et al. Phenotypical variation within 22 families with Pompe disease. *Orphanet J Rare Dis* 2013;8(1):182. doi: 10.1186/1750-1172-8-182.
45. van der Ploeg AT, Clemens PR, Corzo D, Escolar DM, Florence J, Groeneveld GJ et al. A randomized study of alglucosidase alfa in late-onset Pompe's disease. *N Engl J Med* 2010;362(15):1396–1406. doi: 10.1056/NEJMoa0909859.
46. Cupler EJ, Berger KI, Leshner RT, Wolfe GI, Han JJ, Barohn RJ et al. Consensus treatment recommendations for late-onset Pompe disease. *Muscle Nerve* 2012;45(3):319–333. doi: 10.1002/mus.22329.
47. Mellies U, Stehling F, Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T. Respiratory failure in Pompe disease: treatment with noninvasive ventilation. *Neurology* 2005;64(8):1465–1467.
48. Lachmann R, Schoser B. The clinical relevance of outcomes used in late-onset Pompe disease: can we do better? *Orphanet J Rare Dis* 2013; 8 (1): 160. doi: 10.1186/1750-1172-8-160.
49. Patel TT, Banugaria SG, Case LE, Wenninger S, Schoser B, Kishnani PS. The impact of antibodies in late-onset Pompe disease: a case series and literature review. *Mol Genet Metab* 2012;106(3):301–309. doi: 10.1016/j.ymgme.2012.04.027.
50. Hirschhorn R, Reuser AJ. Glycogen storage disease type II; acid-glucosidase (acid maltase) deficiency. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly W, Valle D (eds). *The metabolic and molecular bases of inherited disease*. 8th ed. New York: McGraw-Hill 2001, 3389–3420.



Ze světa odborné literatury...

■ **Mateřské užívání probiotik během těhotenství a vliv na další populaci**

Probiotika užívaná během gravidity (laktobacily a bifidobakterie) neindukují zlepšení zdravotního stavu další generace. Kouření u matek a pobyt v zakouřeném prostředí významně statisticky zvyšují možnost negativního ovlivnění budoucí generace stejně jako kouření otců. Sledováno první rok života.

Eur J Pediatr. 2016;175:229–235

■ **Včasná EEG monitorace 6 hodin po porodu je ukazatelem neurologického vývoje nezralých dětí s asfyxií**

Včasná EEG má prognostickou cenu u nezralých dětí narozených mezi 34. a 36. týdnem gestačního věku. Celkový počet 170 dětí: děti bez asfyxie, se střední a těžkou asfyxií byly ohodnoceny za 6–8 hodin po porodu. Incidence neurologických známek byla u asfyktické skupiny dětí analyzována. V této skupině abnormální EEG provázelo neurologické nálezy se senzitivitou 75 %. Zvláště natáčení v době spánkových cyklů bylo spojeno s velkou senzitivitou. Ukazuje se, že danou metodikou můžeme určit neurologické následné nálezy. Uvedené vyšetření může určit prognózu na ARO JIP novorozeneckých odděleních.

Každým rokem se v USA zvyšuje počet nezralých dětí. V současnosti je to 12,8 % ze všech narozených. Shrňme-li jejich klinické komplikace, patří mezi ně teplotní instabilita, hypoglykémie, respirační distress, apnoe, žloutenka i problémy s krmením. Během prvního měsíce po porodu přetrvává i poměrně vysoká hodnota bilirubinu. Problémy kognitivní i problémy chování, problémy s učením, zvýšené riziko cerebrálního ochrnutí, mentální retardace, nízkého IQ skóre a poruchy pozornosti. Je zapotřebí nových metod pro odhalení včasné identifikace i lehkého poškození mozku. Dané vyšetření, nazvané amplituda integrované EEG a EEG, je novou technikou s grafickou vizuální identifikací, která má včas odhalit hypoxicko-ischemickou encefalopatii. Proto byl hodnocen zdravotní stav takto vyšetřených dětí v 18 měsících věku. Z hlediska hodnocení se autoři řídili skórem podle Apgarové. 1–3 body hodnotili jako těžkou asfyxií, 4–6 bodů jako střední asfyxií, a to v 1. a v 5. minutě po porodu. Další metodiky pro zařazení byly intrauterinní hypoxie, decelerace srdeční akce, přítomnost

mekonia v plodové vodě a umbilikální pH pod 7,1 se zpožděným nástupem respirace, dále pak v 5. minutě Apgar pod 7, selhání jednoho z orgánů. Děti s tělesnou teplotou pod 34 °C byly vyřazeny ze studie. Tímto vyšetřením, prováděným za uvedených kautel, dostáváme další možnost pro monitoraci mozkové funkce.

Eur J Pediatr. 2015;174:1043

■ **Demonstrace efektivity zinku u GIT potíží u dětí žijících ve Švýcarsku**

Bylo otestováno podávání zinkových tablet (zinc sulfate) 10 a 20 mg po dobu 10 dní dětem ve věku 2–5 měsíců nebo 6–59 měsíců. Tyto děti byly srovnávány se zdravými dětmi ve stáří od 2 měsíců do 5 let. Byl porovnáván výskyt akutní diarey – více než 3 stolice denně po méně než 72 hod. Analyzováno bylo celkem 87 pacientů průměrného věku 14 měsíců. Zjistilo se, že podávání zinku vedlo k poklesu frekvence diarey ve věku od 2 měsíců do 5 let. V léčené skupině se trvání GIT potíží zkrátilo ve skupině se zinkem.

Eur J Pediatr. 2015;174:1085

■ **Selhání vlivu potravinových alergenů po negativním orálním potravinovém testu u dětí**

Potravinový test (FC test) hraje důležitou roli v diagnóze potravinové alergie. Test je užíván k průkazu přítomnosti potravinové alergie, aby nedocházelo ke zbytečné eliminaci potravin. Jestliže je FC test negativní, daná potravinu může být zavedena do stravy. Účelem dané studie bylo ohodnotit vliv burských oříšků, lískových ořechů, kravského mléka a slepičích vajec po negativním FC testu. Byly vyšetřovány děti do 18 let v letech 2008–2013 s negativním FC testem a současně s klinickými potížemi po daných potravinách. Vyšetření bylo prováděno v renomovaném alergologickém centru v Rotterdamu. Do souhrnu patřilo i vyplňování dotazníku se 16 specializovanými otázkami a provedení kožního Prickova testu aplikací příslušného extraktu do kůže na volární stranu předloktí. Požití potravin pak během intervalu 30 minut. Jako pozitivní kontrola byl užíván histamin 1 %. Negativní FC test byl proveden u 157 dětí, z toho 38 % děvčat, průměrného věku kolem 7 let. Po 104 testech byla potravinu úspěšně zavedena, po 30 mohla být zavedena částečně (ve stopovém množství anebo po úpravě), po 52 testech nebylo možno potra-

vinu zavést. Lískové a burské ořechy vykazovaly statisticky signifikantní menší úspěšnost zavedení po negativním FC testu. Více než 1/4 všech dětí s negativním FC testem nemá shodu v potravinové alergii. Úspěšnost zavedení potravin je asociována s pohlavím, věkem, alergenem a časem podáním potravin.

Eur J Pediatr. 2015;174:1093–1099

■ **Souhrnné aktivity na zvýšení hodnot primární imunodeficiency pacientů v Polsku a vstup terapie imunoglobuliny**

Studie prezentuje přehled léčebné situace v oblasti primární imunodeficiency v Polsku a uvádí zprávu Polské skupiny pro imunodeficiency z roku 2014. Skupina byla založena za účelem zlepšení dg., léčby a péče o tyto pacienty. Sledování bylo prováděno v 15 pediatrických centrech a ve 13 centrech pro dospělé. Prevalence tohoto onemocnění 13 pacientů na 100 000. V 54 % se jednalo o předběžnou protilátkovou deficienci. V roce 2014 byl celkový počet nově diagnostikovaných 731. Většina z nich byli pacienti s převládající protilátkovou imunodeficiencí. Přibližně 1/3 dostávala terapii imunoglobuliny. Z toho dominovalo podání intravenózní v 67 %. Ale pohledem celospolečenským je distribuce imunoglobulinové terapie různá stejně jako věkové rozložení. V dětském věku pak 36 % dětí dostávalo subkutánní imunoglobulin, u dospělých pak v 26 %. Počty nově diagnostikovaných a léčených se zvyšují. Je dnes již známo, že část pacientů s variabilní imunodeficiencí (CVID) nebo na X vázanou agamaglobulinémií může při léčbě provozovat normální životosprávu. Následující založení uvedených odborných skupin umožní na ministerské úrovni lepší léčebné možnosti. Je nutné si uvědomit, že systémové záněty, autoimunita a malignity mohou přispívat k morbiditě u těchto pacientů. Z hlediska jednotlivostí byla patrná nejčastěji imunodeficiency IgA, následovaná CVID, následovaná na X vázanou agamaglobulinémií. Z prvních výsledků je patrné využívání poměrně nákladné léčby.

Eur J Pediatr. 2016;175:1099–1105

Ve spolupráci s firmou Pfizer připravil
MUDr. Jiří Liška, CSc.,



Aktuality...

Ministr zdravotnictví obnovil práce na programu Zdraví 2020

Ministr zdravotnictví Adam Vojtěch obnovil práce na programu Zdraví 2020, který má sloužit k naplnění Národní strategie ochrany a podpory zdraví a prevence nemocí v ČR. Zadal kontrolu stavu plnění programu Zdraví 2020, zjištění příčiny skluзу v naplňování cílů některých dílčích plánů a doporučení řešení, která by měla přinést urychlení prací na implementaci programových cílů. Náměstkyně ministra Alena Šteflová, která dostala dohled nad plněním programu do své kompetence, zahájila nová jednání s odborníky o potřebných krocích.

Program Zdraví 2020 byl koncipován Světovou zdravotnickou organizací (WHO) jako Osnova evropské zdravotní politiky pro 21. století. V podmínkách České republiky byl význam tohoto klíčového dokumentu WHO úžeji specifikován a připraven jako Národní strategie ochrany a podpory zdraví a prevence nemocí, schválená usnesením vlády ČR ze dne 8. 1. 2014 a usnesením Poslanecké sněmovny PČR z 20. 3. 2014. V důsledku toho se program Zdraví 2020 stal pouze jednou ze složek zdravotní politiky, které byla věnována spíše okrajová pozornost a omezené prostředky. Na základě výzvy Ministerstva zdravotnictví byly ustaveny pracovní skupiny složené z uznávaných odborníků, které připravily 13 akčních plánů schválených vládou ČR dne 20. 8. 2015.

První kontrola realizovaná v roce 2017 odhalila značné disproporce v plnění cílů jednotlivých akčních programů. Zatímco ty pracovní skupiny, které se mohly opřít o institucionální zázemí a financování, mnohé ze stanovených cílů plnily, nebo dokonce již splnily, jiné, které se o takové zázemí opřít nemohly, úkoly plnily jen částečně nebo vůbec ne. Původní předpoklad financování programu z evropských strukturálních fondů se nenaplnil, jelikož nebyly vypsané vhodné výzvy, jakkoli byl program Zdraví 2020 schválen jako předpoklad pro uvolnění prostředků z těchto fondů.

Aktuálně ministr Adam Vojtěch uložil náměstkyni Aleně Šteflové, aby se s předsedy jednotlivých garantů akčních plánů sešla a detailně s nimi projednala stav plnění plánovaných úkolů, zmapovala problémy, kterým pracovní skupiny čelí, a navrhla urychlená možná řešení. Kromě toho budou předsedové pracovních skupin požádáni, aby identifikovali oblasti, v nichž je třeba zvýšit úroveň zdravotní gramotnosti, a pokusili se definovat témata, která by mohla být v budoucnu prezentována na připravovaném webu pro pacienty v rámci Národního zdravotnického informačního portálu. Hlavní důraz bude kladen na prevenci rizikového chování, zainteresovanost občana na péči o vlastní zdraví, zvládání infekčních onemocnění a provokacinní strategii, podporu a ochranu duševního zdraví, zlepšení dostupnosti zdravotní péče včetně péče následné a dlouhodobé a další témata k posílení primární a sekundární prevence a z oblasti zvyšování kvality a efektivity poskytované péče. První jednání proběhnu již v březnu.

Akční plány pro implementaci národní strategie Zdraví 2020

Jako hlavní výstup dosavadní realizace programu byly vytvořeny tzv. akční plány (AP), které blíže specifikují konkrétní cíle, odpovědnost, ukazatele, termíny plnění pro klíčová prioritní témata národní stra-

tie Zdraví 2020 a rámcové rozpočty. AP jsou materiálem, který by měl zajistit kontinuitu směřování péče o zdraví. V této chvíli existuje celkem třináct akčních plánů, z nichž některé obsahují dílčí akční plány, dle rozsahu jednotlivých témat:

- AP 1 Podpora pohybové aktivity
- AP 2 Správná výživa a stravovací návyky
 - AP 2a Správná výživa a stravovací návyky
 - AP 2b Prevence obezity
 - AP 2c Bezpečnost potravin
- AP 3 Duševní zdraví
- AP 4 Omezení zdravotně rizikového chování
 - AP 4a Vytvoření interdisciplinárního meziresortního rámce primární prevence rizikového chování u vysoce ohrožených skupin dětí v České republice
 - AP 4b Oblast kontroly tabáku v České republice
 - AP 4c Omezení škod působených alkoholem
- AP 5 Snižování zdravotních rizik ze životního a pracovního prostředí
- AP 6 Zvládání infekčních onemocnění
 - AP 6a Provakcinní AP
 - AP 6b Zvládání infekčních onemocnění, zejména nově a znovu se objevujících infekcí, infekcí spojených s poskytováním zdravotní péče, opatření proti antimikrobiální rezistenci
- AP 7 Rozvoj programů zdravotního screeningu v ČR
- AP 8 Zvýšení kvality, dostupnosti a efektivity následné, dlouhodobé a domácí péče
 - AP 8a Zvýšení kvality, dostupnosti a efektivity následné, dlouhodobé a domácí péče
 - AP 8b Zvýšení dostupnosti návazné péče
- AP 9 Zajištění kvality a bezpečí poskytovaných zdravotnických služeb
- AP 10 Celoživotní vzdělávání zdravotnických pracovníků
 - AP 10a AP celoživotního vzdělávání lékařů
 - AP 10b AP celoživotního vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků
- AP 11 Elektronizace zdravotnictví
- AP 12 Rozvoj zdravotní gramotnosti
- AP 13 Rozvoj ukazatelů zdravotního stavu obyvatel

Zdroj: www.mzcr.cz, 6. 3. 2018

Vojtěch: Připojištění lepší péče možná za čtyři roky

Komerční připojištění na nadstandardní zdravotní péči by podle ministra zdravotnictví v demisi Adama Vojtěcha (ANO) mohlo být ustanoveno za čtyři roky. Prohlásil to v nedělních Otázkách ČT.

„V našem programovém prohlášení je otevřít o tom diskusi. Myslím si, že je to možné zavést za čtyři roky,“ uvedl Vojtěch. Dodal, že bez základní shody napříč politickým spektrem to ale možné nebude. „Je to zásadní změna, o ní bychom se měli bavit,“ uvedl Vojtěch. O zdravotnických nadstandardech a možnosti připojištění se mluví již léta. Jde o to, že podle Ústavy má každý občan nárok na nejlepší



dostupnou péči, jenže to je reálně limitováno tím, kolik se vybere na zdravotním pojištění.

Podle slov předního českého chirurga Pavla Pafka v nedělních Otázkách nelze očekávat, že premiér bude mít stejnou péči jako důchodce ze Žižkova. „To si může myslet jen hloupý člověk. Ví, že to mnozí nebudou chtít přijmout, ale tak to je,“ uvedl Pafko.

V diskusích o nadstandardech jde hlavně o následnou péči a o použité materiály, třeba v kloubních náhradách, nikoliv o vyložení akutní medicínu. „Péče z hlediska účinnosti a vhodnosti musí být stejná, jinak by to bylo protiústavní. Je to otázka spíše komfortu,“ reagoval Vojtěch.

Zaplatte dar nadaci a máte to

Pacienti a zdravotnická zařízení dnes často absenci definice a financování nadstandardu z připojištění nahrazují tak, že lidé nemocnici pošlou sponzorský dar nebo ho zaplatí přes nadaci a ta ho přepoše zdravotnickému zařízení. Řeší se tak často nejen oční čočky, ale i rehabilitační péče, v níž je značný nedostatek kapacit.

Lidé potřebují po nemocích a nehodách rehabilitovat co nejdříve, ale čekací lhůty jdou do měsíců. Vojtěch připustil, že přes sponzorské dary si k lepší péči pomáhají tisíce lidí.

„Komerční připojištění mají všechny západní země. Nevidím důvod, proč by nemělo být. Je třeba to připravit,“ konstatoval Pafko.

Vojtěch zároveň potvrdil, že chystá systematické kontroly všech ministerstvem řízených nemocnic. Letos by mělo být prověřeno pět nemocnic.

Zdroj: novinky.cz, J. Ginter, Právo, 11. 3. 2018

Irena Storová: Komplexní změna systému cen a úhrad léků nás nemine

Do el. preskripce jsou již zapojeni téměř všichni lékaři. Správa úložiště měsíčně vyjde zhruba na 100 tisíc Kč.

Státní ústav pro kontrolu léčiv (SÚKL) je pod častou palbou kritiky odborné veřejnosti. Nejhlasiťejší jsou stížnosti na nedodržování zákonných lhůt při stanovování cen a úhrad léčiv. Masivně jsou ale porušovány i lhůty při notifikaci u zdravotnických prostředků. Ministerstvo zdravotnictví proto zahájilo v ústavu kontrolu.

„Již máme dílčí výsledky, na jejichž podkladě a na podnět pana ministra jsem byla nucena zahájit kárné řízení s ředitelkou sekce zdravotnických prostředků, protože jde opravdu o desettisíce nevyřízených žádostí,“ řekla v rozhovoru pro časopis Terapie zastupující ředitelka SÚKL Mgr. Irena Storová.

Jaké máte první zkušenosti s plošným používáním eReceptu?

Systém elektronické preskripce se velmi dobře a plynule rozběhl a funguje s velkou výkonovou rezervou. Nemáme žádné problémy s centrálním úložištěm eReceptů. Odezvy centrálního úložiště při preskripci i při výdeji v lékárně se pohybují v řádu milisekund. V současnosti se elektronicky předepisuje 70–80 procent receptů z celkového počtu. Celkem bylo dosud předepsáno téměř 10 milionů eReceptů a v lékárnách byly vydány léky na téměř 9 milionů těchto eReceptů. S postupujícím časem stoupá obliba zasílání identifikátoru eReceptu prostřednictvím SMS. V lednu jich bylo předáno jen zhruba 17 tisíc, v únoru již kolem 68 tisíc. Ukazuje se, že tento způsob nabývá popularity u pacientů. Do systému je nyní aktivně zapojeno více než 30 tisíc lékařů, 2 750 lékáren, tedy víceméně všechny, a více než 13,5 tisíce zdravotnických zařízení. Denně přichází již jen pár žádostí lékařů o registraci do systému a cca 150 žádostí čeká

na ověření na České lékařské komoře. Dá se tudíž konstatovat, že drtivá většina všech dotčených je v systému registrována.

Na ústav se nejspíše dostávají ohlasy odborné veřejnosti. Znáte také reakce pacientů?

Od pacientů nemáme žádné negativní reakce. Abychom měli kontakt s terénem, naplánovali jsme s panem ministrem na několik následujících měsíců šňůru seminářů. Absolvovali jsme již první seminář v Českých Budějovicích, přišli tam lékaři, lékárníci a byl otevřený komukoliv. Kromě ministerstva a SÚKL jsme prostor pro prezentaci dali i lékařům a lékárníkům. Diskuse byla velmi konstruktivní, kultivovaná, vyměnili jsme si vzájemně postřehy. Doufám, že byl přínosný i náš příspěvek, kdy jsme například v praxi ukázali, jak funguje mobilní a webová aplikace, což jsou další možnosti, jak předat pacientovi identifikátor. Sama jsem si několikrát vyzkoušela být pacientem a všechny varianty aplikací fungovaly dobře. Takže žádné významné negativní ohlasy nemáme, i když vím, že tu stále určitá nespokojenost je. Tyto hlasy se ale spíš bouří proti samotné povinnosti elektronické preskripce. Tato povinnost je stanovena v zákoně, a tudíž je třeba ji respektovat.

Je potřeba, aby měl pacient staženu nějakou speciální aplikaci, aby mohl eRecept přijímat prostřednictvím SMS?

Ne a ani není potřeba vlastnit chytrý telefon. Ve zprávě pacientovi přijde 12místný alfanumerický kód. SMS lékaře nic nestojí a posílat ji může, má-li tuto alternativu nastavenou ve svém lékařském softwaru. Podobně je to s e-mailem, který kód obsahuje v příloze – zašifrovaném pdf souboru, kdy šifrou je číslo pojištění, aby byla dodržena všechna bezpečnostní pravidla.

V jaké fázi je příprava legislativy k rozšíření funkcí eReceptu a o jaké by se mělo jednat?

Nyní už na úpravě zákona pracuje skupina na ministerstvu zdravotnictví, v níž je SÚKL jedním z hlavních aktérů. Nadstavbových funkcí, o něž by se mohl eRecept rozšířit, je celá řada. Začíná se sdílením lékovým záznamem, který má již dnes pacient dostupný ve webové aplikaci. Ale jde o to, aby jej mohli sdílet i zdravotníci profesionálové. Je proto potřeba dohodnout se na definici lékového záznamu, právním zařazení a možnosti volby pacienta – zda půjdeme způsobem opt-in či opt-out. Je třeba také rozhodnout o rozsahu informací v lékovém záznamu a o tom, v jakých fázích bude nabíhat. Potom se můžeme bavit i o rozšíření o identifikaci duplicit a lékových interakcí. V úvahu připadá i přechod opiatových předpisů na eRecept, což nepředpokládá jen změnu zákona o léčivech, ale i změnu zákona o omamných a návykových látkách. Musíme se také bavit o tom, jak bude v lékárně probíhat digitalizace papírových receptů, které budou vystaveny v rámci platných výjimek, jež umožňuje vyhláška, aby byl lékový záznam pacienta úplný. Novela by měla platit od 1. 1. 2019, takže práce na ní probíhají s vysokou intenzitou.

Kolik zavedení eReceptu dosud stálo?

Nynější verze centrálního úložiště receptů se vysoutěžila veřejnou zakázkou za 14 milionů. Tato částka zahrnuje nejen cenu úložiště, ale i čtyřletou podporu a rezervu na další rozvoj systému. Správa měsíčně stojí cca 100 tisíc korun. K nákladům, které byly vynaloženy v minulosti, se nyní nemohu relevantně vyjádřit.

Proč nejsou dodržovány zákonné lhůty ve správních řízeních na stanovení cen a úhrad léků?

Tato agenda SÚKL je hodně diskutovaná a vzbuzuje hodně vášni. Je pravda, že disponuji informací, že terén deklaruje, že lhůty jsou neúměrně dlouhé. Ministerstvo zdravotnictví zahájilo na SÚKL ihned po nástupu pana ministra a mém pověření vedením kontrolu, která



se týká i této oblasti. Počkám na její výsledky, ale zároveň v mezičase připravíme analýzu, která by nám měla říci, kde nás v sekci cen a úhrad tlačí bota. Zda je problém v tom, že správní řízení trvají dlouho buď kvůli naší organizaci práce, nebo kvůli tomu, že podání žadatelů nejsou dostatečná, anebo proto, že je sekce personálně poddimenzovaná, anebo již není legislativa poplatná dnešní době. Uvidíme, jaký bude výsledek kontroly i analýzy, a pak budeme vědět, co můžeme zlepšit u nás a co může udělat ministerstvo zdravotnictví. Dílčí výsledky asi nebudeme mít dříve než koncem března.

Proč na trh vstupují novinky u léků pozdě oproti západní Evropě?

Výrobce nejprve musí získat v Evropě registraci. Poté již v konkrétních zemích žádá o stanovení ceny a úhrady. Takže záleží na tom, kde si požádá, s jakou kvalitou podkladů a jak podklady odpovídají systému stanovování cen a úhrad v konkrétní zemi. Je třeba říci, že řada nových léků má problém prokázat nákladovou efektivitu. Záleží také, jaký zvolí žadatel způsob stanovení výše a podmínek úhrady, jak sám lék zařadí. Zda žádost cílí správným směrem. Roli hraje i fakt, jaké jiné léky se již pro konkrétní diagnózu v zemi používají.

Zdravotní pojišťovny si někdy stěžují na masivní zneužívání paragrafu 16 zákona č. 48/1997 Sb. Výrobci prý zneužívají i institut vysoce inovativních léčivých přípravků (VILP). Jak je tomu podle vás?

Opravdu ne každá žádost, která cílí na zařazení do kategorie VILP, je oprávněná. Ale je třeba také říci, že legislativa tuto oblast upravuje již deset let a potřebuje aktualizovat. Dříve byla dobrá, ale ještě příliš nebyly zkušenosti s biologickými léky, biosimilars, s kategorií VILP, s orphan drugs, personalizovanou medicínou a dalšími novinkami, tak jak je přináší pokrok ve vědě a výzkumu. Legislativa tedy již neodpovídá posunu v praxi a reálné situaci. Proto nás čeká a nemine komplexní změna zákona v oblasti cen a úhrad. Někde je potřeba zpřesnit, jinde naopak umožnit, abychom mohli v mezích zákona použít selský rozum a pacientovi lék zpřístupnit. Nyní tedy nemáme jasná vodítka, a tak se hledají cesty. Výrobce například zvolí formu VILP, ale někdy je jasné, že ani za tři roky nebude lék schopen prokázat nákladovou efektivitu. Pak musíme přemýšlet, co bude s rozlícenou skupinou pacientů. Kdo jim bude lék hradit? Rozhodování tedy není jednoduché.

U některých chorob není dobrá dostupnost drahých biologických léků. Budou se měnit indikační omezení např. u revmatoidní artritidy, aby se tato léčba dostala i k pacientům v nižších stadiích nemoci, a mohla ji tak efektivně potlačit?

Indikační kritéria si navrhuje sám žadatel a důkazy pak svůj návrh podporuje. Na jejich základě my rozhodujeme. V posledních letech se dobře rozběhla spolupráce s odbornými společnostmi, které nám také dávají svá stanoviska. Protože informace z klinické oblasti jsou pro nás velmi důležité. Pokud vzniknou studie, které jsou podkladem pro změnu kritérií, není problém, aby o ně žadatel požádal, a pak rozhodneme o nových podmínkách úhrady. Žádost mohou vedle žadatelů podat ještě zdravotní pojišťovny. Odborné společnosti nám mohou dát podnět.

Jestliže tedy v jiných zemích tyto léky podávají i v dřívějších liniích léčby, znamená to, že v nich funguje jiný systém stanovování cen a úhrad?

Ano, přesně tak.

Co je důvodem masivního porušování lhůt při notifikaci u zdravotnických prostředků?

I tato oblast je součástí kontroly z ministerstva zdravotnictví. Ale zde již máme dílčí výsledky, na jejichž podkladě a na základě podnětu

pana ministra jsem byla nucena zahájit kárné řízení s ředitelkou sekce zdravotnických prostředků, protože jde opravdu o desetitisíce nevyřízených žádostí. Problém je také, že registr zdravotnických prostředků pouze spravujeme, ale již nedisponujeme rozhodovacími pravomocemi o něm. Takže se nám s ním někdy těžko pracuje. Za další: v sekci zdravotnických prostředků je poměrně velká fluktuace a je stále personálně poddimenzována. Navíc jde o zcela novou agendu, s níž nebyly dosud žádné zkušenosti ani na naší straně, ani u žadatelů. Je hodně obsáhlá – nejedná se jen o notifikace zdravotnických prostředků, ale jde i o registrace osob, které s nimi zacházejí, a slouží též pro podávání žádostí o klinické zkoušky a další agendy. Nyní tedy čekám, jaká nápravná opatření ředitelka navrhne. Až je budu mít a budu znát i celkové výsledky kontroly, rozhodnu, co s registrem a personáliemi dále.

Nyní se musí dle požadavku Ústavního soudu změnit i úhradová regulace zdravotních pomůcek. Práce na změně zákona již finišují, jaký se volí směr této regulace?

Rozhodně se nepodobá poslednímu návrhu, který byl připraven za exministra Svatopluka Němečka a který ji připodobnil k regulaci úhrad u léků. Podobá se spíš první variantě, již připravoval resort ještě za exministra Leoše Hegera. Pro nás je důležitá myšlenka, že SÚKL bude hodnotit jen excesivní případy, kdy si výrobce pomůcku sám do úhrady zařadí špatně. Očekávám, že půjde tak o deset procent případů. Přesto to ale bude znamenat pro SÚKL zcela novou agendu, kterou budeme muset personálně i odborně nově nastavit.

Zdroj: M. A. Šperková, Terapie, 12. 3. 2018

Vláda odmítla zmírnění protikuřáckého zákona

Vláda v demisi ve středu odmítla návrh poslanců na zmírnění protikuřáckého zákona. Podle ministra zdravotnictví Adama Vojtěcha (za ANO) je brzy na posouzení jeho dopadů. Návrh posoudí Sněmovna.

Vládní legislativci doporučili kabinetu, aby novelu odmítl. Stejný postoj má i Vojtěch.

„(Protikuřácký) zákon platí devět měsíců. To je velmi krátká doba, abychom mohli nějak vyhodnotit jeho dopady, ať už pozitivní, nebo negativní. I na tom poslaneckém návrhu je to vidět, je to spíš o nějaké dojmologii než o nějakých reálných faktech,“ řekl. Podle něj by Česko mělo počkat několik let a teprve poté vyhodnotit dopady zákona a začít debatovat o případných úpravách.

„Z mého pohledu ten návrh je nedostatečný, nedostatečně zdůvodněný a odporuje i nějakým mezinárodním závazkům, které máme vůči Světové zdravotnické organizaci v rámci rámcové úmluvy o kontrole tabáku, kde máme chránit lidi před expozicí kouřem,“ dodal ministr.

Podle návrhu by se do restaurací mohly vrátit kuřárny a majitelé barů, kde se nepodává jídlo, by si mohli vybrat, zda se tam může kouřit, či nikoli.

Hlasování nejednotné

Hlasování vlády nebylo jednoznačné. Ministryně pro místní rozvoj Klára Dostálová (ANO) novelu naopak podpořila.

„Obce se potýkají s obrovskými problémy. Ten striktní zákaz kouření, který vyvádí lidi z heren na chodníky, v obcích působí daleko větší problémy, než kdyby se udělaly nějaké kuřácké salónky, kde by to



bylo striktně odděleno od těch nekuřáků," řekla. Upozornila, že hluk způsobovaný kuřáky před restauracemi ruší noční klid.

Novelu kladně hodnotí i ministryně práce Jaroslava Němcová (ANO). „Já osobně kuřák nejsem, nikdy jsem nebyla. Ale myslím, že částečné uvolnění, zejména pro malé obce, kde jsou restaurace i takovým přirozeným společenským centrem, tak tam já bych osobně proti nebyla," řekla.

„Já bych v tomhle směru byla liberální, ať si každý majitel restaurace vybere, zda chce mít kuřáckou, nebo nekuřáckou provozovnu, a podle toho si vybírá tu provozovnu i host," připojila se ministryně financí Alena Schillerová (za ANO).

O možnosti změkčení mluvil i ministr zemědělství Jiří Mílek (za ANO), který se označil za tolerantního nekuřáka. Ministryně obrany Karla Šlechtová (ANO) je jako nekuřačka naopak se současným zněním zákona spokojená.

Kuřárny by musely mít podle předlohy, za kterou stojí poslanec ODS Marek Benda a kterou podepsalo na 90 poslanců z osmi klubů, vlastní odvětvávání, byly by bez obsluhy a mohly by zabírat nejvýše 30 procent plochy zařízení. Stejně jako do malých kuřáckých hospod a barů by do nich nesměli lidé mladší 18 let. Novela by dále zrušila odpovědnost hostinských za to, že podají alkohol dospělé osobě, u níž panuje podezření, že pak bude vykonávat činnost, kterou by mohla někoho ohrozit nebo poškodit majetek.

Zdroj: novinky.cz, ČTK, 14. 3. 2018

INZERCE

503 11-17

Prodám dobře zavedenou **praxi** PLDD (1 200 dětí) v okrese Kolín ve městě **Týnec nad Labem**. Kontakt tel.: 604 243 876, e-mail: eva.tnl@seznam.cz

512 1-18

Společnost **Elis a Elis s.r.o. nabízí: Zpracování ocenění** lékařských praxí fyzických a právnických osob všech odborností.

Transformace lékařských praxí z fyzické osoby na osobu právnickou. Tel: 602 437 166, e-mail: poradce@mybox.cz, www.elis-dane.cz

513 1-18

Přenechám velmi výhodně zavedenou a dobře vybavenou **praxi** PLDD v **Odrách**. Kontakt tel. 739 783 168.

514 1-18

Prodám dobře zavedenou **ordinaci** praktického lékaře pro děti a dorost v **Praze 6**. Telefon 721 136 314.

515 2-18

Prodám levně **praxi** PLDD v **Jihlavě**, možný i horizont 2 let. Telefonní číslo 776 191 450.

516 2-18

Prodám přístroj **Quick read go** na stanovování CRP za **5 000 Kč**. Byl zakoupen v r. 2014, pořizovací cena 39 900 Kč. Všechny potřebné doklady mám k dispozici, poslední úspěšná externí kontrola kvality v 11/2017. Kontakt: j.kotowska@seznam.cz

517 2-18

Hledám zástup do ordinace PLDD na jeden den v týdnu a během dovolené. **Okres Český Krumlov**. Kontakt: pediatriek@gmail.com

518 2-18

PLDD hledá **zástup** 1–2 dny v týdnu s možností pozdějšího převzetí ordinace v **Ostravě**. Tel. 608 866 652.

519 3-18

Prodám dobře zavedenou **praxi** PL pro děti a dorost ve **Zlíně**. Tel. 736 786 459.

520 3-18

Přenechám výhodně dobře zavedenou **ordinaci** v **Praze 5**, telefon: 607 901 035.

521 3-18

Přenechám (levně) nadstandardně velký pediatrický obvod v okrese Ústí nad Orlicí (vhodné i pro manželský pár pediatriů). Možnost pronájmu bytu, tel.: 721 930 615.

522 3-18

Do privátní zavedené ambulance PLDD v Brně hledáme lékařku na hlavní pracovní poměr. Nabízíme nadstandardní platové ohodnocení, 25 dnů dovolené a práci se zkušenou sestrou. Nástup možný ihned z důvodu náhlého onemocnění lékařky. Kontakt tel.: 737 002 925.

523 3-18

Hledám občasný **zástup** do ordinace dětského lékaře na **Praze 13 – lokalita Luka**, tel. 606 446 799.

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

Autodidaktický test 4/2018

Interpretace sérologických vyšetření

1. Hepatitis A virus (HAV) patří k picornavirům. Séroprevalence stoupá s věkem – od 11 % u dětí do 5 let až po 74 % u osob nad 50 let. U pacienta bylo provedeno sérologické vyšetření na hepatitidu A, a to a-HAV. Výsledek byl pozitivní. V jakém stadiu onemocnění hepatitidou A se pacient nachází?

- a) jednoznačně se jedná o akutní primoinfekci HAV
- b) z jednoho odběru nelze stadium onemocnění určit, proto je potřeba vyšetřit párové sérum s odstupem 2–3 týdnů
- c) jednoznačně se jedná o stav po prodělaném onemocnění hepatitidou A nebo o stav po očkování
- d) z pozitivního výsledku a-HAV nelze určit stadium onemocnění, protože a-HAV detekuje současně protilátky jak IgM, tak i IgG

2. Hepatitis B virus (HBV) je z rodu orthohepadnavirus. Nákaza se projeví buď jako akutní hepatitida, chronická hepatitida anebo jako symptomatické nosičství viru. V naší populaci je asi 0,7 % nosičů HBV. Pro charakteristiku infekce HBV se využívá řady markerů. Který z markerů potvrzuje imunitu proti HBV?

- a) HBsAg
- b) anti-HCV IgG protilátky
- c) anti-HBc protilátky
- d) anti-HBs protilátky

3. Cytomegalovirus (CMV) patří do skupiny herpetických virů (HHV5), anamnestické protilátky jsou detekovány až u 90 % dospělé populace. Nákaza u malých dětí proběhne většinou nepozorovaně, někdy je doprovázena horečkou s lymfocytózou. U adolescentů proběhne někdy primoinfekce pod obrazem infekční mononukleózy. Nebezpečná je primoinfekce v graviditě. Reaktivace CMV v průběhu těhotenství nese jen malé riziko ohrožení plodu. K rozlišení primoinfekce od reaktivace latentní infekce slouží:

- a) stanovení avidity CMV IgG protilátek
- b) stanovení anti-CMV IgM
- c) stanovení anti-CMV IgG
- d) současné stanovení anti-CMV IgM+IgG

4. Co je to avidita v sérologii a jak ji vyhodnotit?

- a) avidita vyjadřuje sílu interakce mezi jedním vazebným místem protilátky a jedním epitopem antigenu; je přímo úměrná specifitě protilátky
- b) avidita vyjadřuje sílu interakce mezi polyvalentní protilátkou a polyvalentním antigenem
- c) nízká avidita odpovídá počáteční fázi onemocnění se slabou vazbou protilátky na antigen infekčního agens
- d) nízká avidita odpovídá prodělané infekci před delší dobou
- e) vysoká avidita odpovídá počáteční fázi onemocnění se silnou vazbou protilátky na antigen infekčního agens
- f) vysoká avidita odpovídá prodělané infekci před delší dobou

5. Chlamydie jsou obligatorně intracelulárně parazitující gramnegativní bakterie. Čeled' Chlamydiaceae má dva rody: Chlamydia (Chlamydia trachomatis) a Chlamydophila (Chlamydophila pneumoniae a Chlamydophila psittaci). Ch. pneumoniae je z chlamydií v lidské populaci nejrozšířenější, v dospělosti má protilátky 50–80 % populace. K primoinfekci dochází obvykle mezi 5. až 18. rokem života. K diagnostice infekce se vedle vyhodnocení klinických příznaků nejčastěji používá sérologické vyšetření se stanovením specifických protilátek IgA, IgG a IgM. Jaký imunologický profil odpovídá primoinfekci Ch. pneumoniae?

- a) pacient má pozitivní IgA protilátky a ještě nemá vytvořeny IgM protilátky
- b) pacient má pozitivní IgA a IgG protilátky a nemá IgM protilátky
- c) pacient má pozitivní IgM protilátky a nemá vytvořeny IgA protilátky
- d) pacient má pozitivní IgG protilátky a nemá ani IgA, ani IgM protilátky

Řešte alergie dříve než se objeví!



Když výživa mateřským mlékem není možná...

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



✓ **VÝČINKY
KLINICKY
PROKÁZÁNY***

...spolehněte se na Nutrilon HA.

*PARA test = Test Pozitivní Alergologické Rodinné Anamnézy. Podklady pro test a jeho vyhodnocení poskytl MUDr. Martin Fuchs. K dispozici u obchodního zástupce společnosti Nutricia případně na infolince.

1. Tang, M., et al., Hypo-antigenic and immune modulatory properties of a partially hydrolyzed cow's milk formula supplemented with prebiotic oligosaccharides EAAC, 2014 (Abstract number 1929). 2. Arsanagou S, Moro GE, Schmitt J, Tandoi L, Rizzardi S, Boehm G. Early dietary intervention with a mixture of prebiotic oligosaccharides reduces the incidence of allergic manifestations and infections during the first two years of life. J Nutr 2008; 138, 1091-5. 3. Boyle RJ, et al., Prebiotic-supplemented partially hydrolysed cow's milk formula for the prevention of eczema in high-risk infants: randomized controlled trial, Allergy 2016;71:701-710. 4. Fewtrell M., et al., Complementary Feeding: A Position Paper by the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) Committee on Nutrition. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 64(1):119-132, 1/2017.

Kojení je nejvhodnějším způsobem výživy kojenčů. Kojenecká výživa by měla být používána na doporučení lékaře. Potravinu pro zvláštní výživu – dietní potravina pro zvláštní lékařské účely. Způsob použití a další informace najdete na obalech a webových stránkách www.nutriklub.cz. Infolinka: 800 110 000. Materiál pro odbornou veřejnost. 03/2018.



BEXSERO ▼

vakcína proti meningokokům skupiny B
(rDNA, komponentní, adsorbovaná)

Od PRVNÍCH KRŮČKŮ k PRVNÍM SCHŮZKÁM

Pomozte ochránit své pacienty proti MenB!

Vakcína BEXSERO je indikována k imunizaci
proti MenB již od 2 měsíců věku.²

Nejvyšší
riziko MenB*
je u dětí do
1 roku.¹

V běžné praxi nemusí vakcína garantovat výsledky dosažené v klinických studiích. Neočekává se, že přípravek Bexsero zajistí ochranu proti všem kolujícím meningokokovým kmenům skupiny B.

1. Zprávy CEM (SZÚ, Praha) 2017; 26(2): 60–66. 2. SPC Bexsero 18. 9. 2017.

*Meningokokové onemocnění séro skupiny B.

ZKRÁCENÁ INFORMACE O PŘÍPRAVKU BEXSERO

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky.

Název přípravku: Bexsero injekční suspenze v předpřipravené injekční stříkačce. Vakcína proti meningokokům skupiny B (rDNA, komponentní, adsorbovaná). **Složení:** Jedna dávka (0,5 ml) obsahuje rekombinantní fúzní protein NHBA N. meningitidis B 50µg; rekombinantní protein NadA N. meningitidis B 50µg; rekombinantní fúzní protein fHbp N. meningitidis B 50µg; vnější membránové vesikuly (OMV) N. meningitidis B kmenů NZ98/254 měřené jako množství celkové bílkoviny obsahující PosA P1.4 25µg. **Indikace:** Vakcína Bexsero je indikována k aktivní imunizaci jedinců od 2 měsíců věku a starších proti invazivnímu meningokokovému onemocnění způsobenému kmeny N. meningitidis skupiny B. **Dávkování a způsob podání:** Kojenec (2–5 měsíců) tři dávky po 0,5 ml s prodlevou minimálně 1 měsíc mezi dávkami a s první dávkou podanou ve 2 měsících věku; booster mezi 12 a 15 měsíci věku. Neočkovaní kojenec (6–11 měsíců) dvě dávky po 0,5 ml s prodlevou minimálně 2 měsíce mezi dávkami; booster v druhém roce života s prodlevou nejméně 2 měsíce od primární série. Neočkované děti (12 až 23 měsíců) dvě dávky po 0,5 ml s prodlevou minimálně 2 měsíce mezi dávkami; booster s prodlevou 12 až 23 měsíců od primární série. Děti (2 roky až 10 let) dvě dávky po 0,5 ml s prodlevou minimálně 2 měsíce mezi dávkami; potřeba boosteru nebyla stanovena. Dospívající (starší 11 let) a dospělí – dvě dávky po 0,5 ml s prodlevou minimálně 1 měsíc mezi dávkami; potřeba boosteru nebyla stanovena. Vakcína se podává hlubokou intramuskulární injekcí, ideálně v anterolaterálním směru do stehna u kojenců nebo do oblasti m. deltoides horní části ramene u starších subjektů. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivé látky nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Zvláštní upozornění a opatření pro použití:** Podání vakcíny je vhodné odložit u subjektů s akutním závažným febrilním onemocněním. Je nutné mít vždy k dispozici odpovídající lékařskou péči pro případ anafylaktické reakce. Vakcínu se nemá podávat jedincům s trombocytopenií nebo s poruchami srážlivosti krve, pokud potenciální přínos jednoznačně nepřevýší riziko podání. Podobně jako jiné vakcíny nemusí přípravek Bexsero chránit všechny osoby, které byly vakcinovány. Neočekává se, že Bexsero zajistí ochranu proti všem kolujícím meningokokovým kmenům skupiny B. Jedinci s narušenou schopností imunitní odpovědi, ať už z důvodu imunopresivní léčby, genetické poruchy nebo jiných příčin, mohou mít sníženou protilátkovou odpověď na aktivní imunizaci. Údaje o imunogenitě jsou k dispozici u jedinců s deficitem komplementu, asplenií nebo s poruchou funkce sleziny. Nejsou k dispozici žádné údaje o použití vakcíny u subjektů starších 50 let. Lékaři by měli před podáním této vakcíny pacientům s hypersenzitivitou na latex v anamnéze zvážit poměr prospěchu a rizika. **Interakce:** Bexsero lze podávat současně s následujícími vakcinačními antigeny ve formě monovalentních i kombinovaných vakcín: difterie, tetanus, ocelulární pertuze, H. influenzae typu b, inaktivovaná poliomyelitida, hepatitida B, heptavalentní pneumokoková konjugovaná vakcína, spalničky, příušnice, zarděnky, varicela a CRM konjugovaná vakcína proti meningokokům skupiny C. Profylaktické použití paracetamolu snižuje výskyt a závažnost horečky, neovlivňuje však imunogenitu přípravku Bexsero ani běžných vakcín. Při současném podání s jinými vakcínami musí být Bexsero podáno do jiného místa injekce. **Těhotenství a kojení:** Nejsou k dispozici dostatečné údaje o expozici v těhotenství i bezpečnosti v době kojení. Pokud je nutné hrozí expozice meningokokové infekci, je nutné zvážit poměr prospěchu a rizika. **Nežádoucí účinky:** U dětí mladších 2 let byly nejčastější místní a systémové nežádoucí účinky bolest v místě injekce, malátnost a bolest hlavy. Velmi časté: poruchy příjmu potravy, ospalost, neobvyklý pláč, průjem, zvracení, vyrážka, horečka ($\geq 38^\circ\text{C}$), podrážděnost, bolest hlavy, nevolnost, malátnost, myalgie, artralgie, citlivost, erytém, otok, indurace a bolest v místě injekce. **Zvláštní opatření pro uchování:** Uchovávejte v chladničce od 2°C do 8°C . Chraňte před mrazem a světlem. **Držitel rozhodnutí o registraci:** GSK Vaccines S.r.l., Via Fiorentina 1, 53100 Siena I, Itálie. **Datum revize textu:** 18. 9. 2017. **Registrační číslo:** EU/1/12/812/001-004. Přípravek Bexsero je vázán na lékařský předpis a není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění (s výjimkou rizikových skupin). Přípravek aplikuje lékař intramuskulární injekcí. Před předepsáním léku se prosím seznáňte s úplnou informací o přípravku, kterou najdete v Souhrnu údajů o přípravku na: www.gskkompandium.cz nebo se obraťte na společnost GlaxoSmithKline, s.r.o., Hvězdova 1734/2c, 140 00 Praha 4; e-mail: cz.info@gsk.com; www.gsk.cz. Případné nežádoucí účinky prosím hláste také na cz.safety@gsk.com. Verze SPC platná ke dni 12. 2. 2018. *Prosím, věnujte si změny SPC.



GSK s.r.o., Hvězdova 1734/2c, 140 00, Praha 4,
tel.: +420 222 001 422, fax: +420 222 001 444, www.gsk.cz.

CZ/BEX/0011/17(2)
Schváleno 02/2018