

Pracovní skupina dětské nefrologie při České pediatričké společnosti
Sekce dětské urologie při České urologické společnosti.
a Nadace Jana Broda

pořádají

24. pracovní dny dětské nefrologie 14. setkání dětských urologů Jan Brod Memorial Lecture

Tábor, Hotel Palcát
30.–31. května 2003

Hlavní sponzoři



FUJISAWA

SIEMENS

IVAX

SLOVAKOFARMA

SVUS Pharma a.s.

LÉČIVA

MEDIAL s.r.o.

POLFA

NADACE JANA BRODA

Vážené kolegyně a kolegové,

výbor pracovní skupiny dětské nefrologie a organizátoři výročního setkání v Táboře vás srdečně zdraví a přejí všem úspěšný průběh vědecké i společenské části akce.

Dětské nefrologové tentokrát pozvali ke svým pracovním dnům naše blízké kolegy a spolupracovníky- dětské urology, poslední takové společné setkání se konalo před 4 roky v Třeboni. Program je tedy letos zaměřen na styčnou problematiku dětské nefrologie a urologie- funkční poruchy uropoetického traktu. V programu ale vidíte, že se budeme zabývat i tradičními tématy.

Navíc máme mimořádnou příležitost uspořádat v rámci našeho programu **Jan Brod Memorial Lecture**, pozvaným řečníkem je T.H.J. Goodship z Newcastle ve Velké Británii.

Abyste se mohli v abstraktech během jednání lépe orientovat, jsou řazena abecedně dle jména prvního autora. Po pracovních dnech v Třeboni v roce 199 vydali tehdejší organizátoři meetingu „Proceedings“ v angličtině. Letos jsme se rozhodli, že autory požádáme českou/slovenskou verzi doplnit v angličtině. Jak seznáte, ve většině případů se to podařilo. Abstract Book tedy můžeme kdekoliv použít k prezentaci současných aktivit dětských nefrologů, a v tomto případě i dětských urologů.

Jako obvykle by uspořádání naší výroční akce bylo jen těžko možné bez účasti farmaceutických firem, kterým srdečně děkujeme za jejich významnou podporu za organizátory vědeckého programu:

Jan Janda, Radim Kočvara, Vojtěch Martínek a Karel Matoušovic

Přehled dosud konaných pracovní dnů (Annual Meetings) 1980- 2002

- | | |
|--|---|
| 1. setkání prac. skupiny pro IMC v r. 1980 | Třeboň, M.Velemínský, J.Janda |
| 2. pracovní dny dětské nefrologie v r. 1981 | Český Krumlov, J.Eliášek |
| 3. pracovní dny dětské nefrologie v r.1982 | Mělník, M.Matrasová |
| 4. pracovní dny dětské nefrologie v r.1983 | Znojmo., L.Podhradský |
| 5. pracovní dny dětské nefrologie v r.1984 | Mladá Boleslav, E.Novák |
| 6. pracovní dny dětské nefrologie v r.1985 | Bardejov, SR |
| 7. pracovní dny dětské nefrologie v r.1986 | Havířov, V.Zamarská |
| 8. pracovní dny dětské nefrologie v r.1987 | Plzeň, R.Slováček, spol. s ČNS |
| 9. pracovní dny dětské nefrologie v r.1988 | Špičák na Šumavě, J.Eliášek |
| 10. pracovní dny dětské nefrologie v r.1989 | Hradec Králové-spol. s ČNS |
| 11. pracovní dny dětské nefrologie v r.1990 | Uherské Hradiště, B.Kaňovský |
| 12. pracovní dny dětské nefrologie v r.1991 | Česká Lípa, J. Gut |
| 13. pracovní dny dětské nefrologie v r.1992 | Špindlerův Mlýn, V.Pátková, P.Burket |
| 14. pracovní dny dětské nefrologie v r.1993 | Jaroměřice/R., J.Nováček |
| 15. pracovní dny dětské nefrologie v r.1994 | Český Krumlov, J.Eliášek |
| 16. pracovní dny dětské nefrologie v r.1995 | Litomyšl, J.Novák |
| 17. pracovní dny dětské nefrologie v r.1996 | společně s dětskými urology
Brno, M.Zerhau |
| 18. pracovní dny dětské nefrologie v. r.1997 | Litoměřice, VI.Rambousek |
| 19. pracovní dny dětské nefrologie v r.1998 | Mariánské Lázně, D.Nečasová |
| 20. pracovní dny dětské nefrologie v r.1999 | společně s dětskými urology
Třeboň, M.Velemínský, J.Janda, R.Kočvara |
| 21. pracovní dny dětské nefrologie v r.2000 | Zahrádky u České Lípy, J.Gut |
| 22. pracovní dny dětské nefrologie v r.2001 | Rožnov/Rad., J.Slaný, T.Šuláková |
| 23. pracovní dny dětské nefrologie v r.2002 | Kutná Hora, P.a E.Havlovicovi |
| 24. pracovní dny dětské nefrologie v r.2003 | společně s dětskými urology |

Následuje text, který je vyvěšen na webové stránce UNEPSA a referuje o současné situaci dětské nefrologie v Evropě, považujeme za přínosné seznámit s ním naše dětské nefrology i kolegy, kteří se zabývají nefrologií dospělých..

www.unepssa.org under the title Minutes of the UNEPSA General Assembly, June 15, 2002 in Prague

Demography of Pediatric Renal Care in Europe: Organization and Delivery of Care

Jochen H.H.Ehrich, Anita Amina ElGendi, Alfred Drucker, Jan Janda, Constantinos Stefanidis, Kate Verrier-Jones, Jacqueline Collier, Manuel Katz,

***Objective.** The European Society for Paediatric Nephrology (ESPN) recognized the lack of information available regarding demography of delivery of care and training for the doctors who care for children with kidney diseases in Europe. Therefore, ESPN stimulated it's members to study factors and explanations for the variation between countries regarding demography and policy of pediatric renal care.*

Methods. An explanatory letter and a questionnaire with 16 questions regarding demography and policy of pediatric renal care was mailed to the president or secretary general of each of 43 national pediatric societies or working groups in Europe. Statistical data about population, country's income and Infant Mortality Rate (IMR) were obtained from W.H.O. data. Descriptive statistics were carried out including linear correlation, linear and multivariate regression in order to define predictive values; T-Test, ANOVA, Mann-Whitney-U-Test and Kruskal-Wallis-H-Test were used to compare means and medians.

Results: In 1998, 842 pediatric nephrologists worked in 42 European countries with a median number of 9 pediatric nephrologists per country, ranging from 0 to 150. The median number of pediatric nephrologists per million child population was 4.9, with a range from 0 to 15. The mean number of children per pediatric nephrologist was significantly higher in countries with the General Practitioner Care System, namely 370,747 versus 169,456 in the Pediatric Care System, respectively 191,788 in the Combined Care System. In addition to the fully trained pediatric nephrologists there were 1087 pediatricians with a part time interest/activity in pediatric nephrology taking care of children with kidney diseases in 34 European countries. Eastern European countries had significantly more of these pediatricians with nephrological activities than countries belonging to the EU (16.7 versus 6.6 pediatricians pmcp). The mean ratio of specialized pediatric nephrologists to all general pediatricians was significantly lower (1:276) in countries with the Pediatric Care System than in countries with the Combined (1:150) and the General Practitioner System (1:147).

In 1998, 92% of all European countries offered pediatric dialysis for acute renal failure, 90% for chronic renal failure and 55% offered pediatric transplantation. The availability of pediatric dialysis for ARF and CRF was significantly associated with the size of the child population. The availability of pediatric transplantation was also significantly associated with the Gross National Product, the geographical and political situation. Only 30% of Eastern and Central European countries offered pediatric transplantation versus 87% of EU countries. The median number of hospitals offering dialysis for CRF was 1.5 ranging from 0 to 5.0 pmcp and the median number of pediatric hospitals offering renal transplantation pmcp was 0.4 ranging from 0 to 3.5 pmcp. Fewer children were dialyzed or transplanted in Eastern European countries than in the European Union. Eastern European countries provided more often a screening program for renal diseases in children. Seventy-one percent of all answering pediatric nephrologists stated that their country would need more pediatric nephrologists and 50% asked for more dialysis nurses.

Conclusions: At the end of the 20th century, Europe showed a considerable variation in delivery of pediatric renal care for children with kidney diseases. This study identified different types of pediatricians working in pediatric nephrology. In some Eastern European countries, dialysis and transplantation care for children were not in the hand of pediatric nephrologists. Our data analysis indicates that differences throughout Europe concerning pediatric renal care are related to factors such as size of the population, geographical and political situation, the type of primary pediatric care system

and the economic situation. The spectrum of pediatric renal care offered by pediatricians ranged from basic nephrology only to highly specialized renal replacement therapy. This may explain the unexpected result of almost equal numbers of doctors caring for children with kidney diseases in Eastern Europe and in Western European countries. The goal number for specialized pediatric nephrology centers per country is estimated to be in the order of approximately 1.2 to 1.6 centers pmcp having a minimum of four pediatric nephrologists per center who can provide a 24 hours service.

According to our data there seem to be enough pediatric nephrologists both in Western and Eastern European countries in order to meet the demands of a high standard of renal care. In countries with a small child population co-operation with local adult nephrologists or with pediatric nephrologists from neighboring countries remains an effective alternative to specialized national pediatric nephrology centers.

Europe at the end of the 20th century is far from equal access to renal replacement therapy for children. Concerning dialysis for ARF or CRF the question is not anymore the pure availability but the extent of availability. According to our data about 90% of European countries provided pediatric dialysis for CRF in 1998 but only 55% pediatric renal transplantation which is unsound considering the clinical and financial long term superiority of renal transplantation. The challenge is therefore to identify the reasons for the low transplantation rate and to overcome this paradoxical situation.

The importance of registered data on children with renal replacement therapy in order to define the costs of pediatric renal care is self-explanatory. However, only 50% of countries of Eastern Europe were reporting to a registry. In these days of globalization, co-operation is one of the basic conditions in order to promote equity in health care. In fact the lack of scientific co-operation during the Cold War can be made responsible for discrepancies encountered throughout Europe concerning the quantity and the quality in health services. Co-operation consisting of solidarity and scientific collaboration will therefore also play an important role in the context of European pediatric renal care today in order to provide equity of care for all children.

Vědecký program konference

Pátek 30.května 2003 dopoledne

8.15-8.30 Zahájení

8.30 – 9.15

Jan Brod Memorial Lecture

Introduction: V. Martínek

Invited lecture:

T.H.J. Goodship (Newcastle, United Kingdom):

Vesicoureteral reflux, its genetics and natural history

9.15-10.30 Dysfunkce močových cest I.

Moderátor: R. Kočvara, O. Šmakal

VÝVOJ NON-NEUROGENNÍ DYSFUNKCE MOČOVÝCH CEST U DĚTÍ

J. Doležal, Urologické odd. České Budějovice

**DYSFUNKCE DOLNÍCH MOČOVÝCH CEST PO TRANSURETRÁLNÍ OPERACI
CHLOPNĚ ZADNÍ URETRY.**

Z. Dítě^{1,2}, R. Kočvara^{1,2}, Z. Smičková¹, J. Sedláček¹, J. Schánilec¹

¹ Urologická klinika VFN a 1. LF UK, ² Subkatedra dětské urologie, IPVZ, Praha

**LÉČBA VUR U DĚTÍ SE SYMPTOMATOLOGIÍ PORUCHY DOLNÍCH CEST
MOČOVÝCH**

J.Ženíšek, J Doležal

Urologické oddělení Nemocnice Č. Budějovice

CVIČEBNÍ JEDNOTKA PRO UVOLNĚNÍ A STABILIZACI PÁNVE.

Poster

D.Nečasová, R.Dvořáková

Dětská léčebna Miramonte, Léčebné lázně Mariánské Lázně a.s.

10.30 – 11.00 Přestávka, prohlídka posterů a firemních stánků

11.00 – 12.30 Dysfunkce močových cest II

Moderátor: L. Kovacs, J. Doležal

VEZIKOSTOMIE V LÉČBĚ NEUROGENNÍ DYSFUNKCE DOLNÍCH MOČOVÝCH CEST

H. Stefan

Urologická klinika FN UK v Hradci Králové

EDUKACE DLOUHODOBĚ VYŘAZENÉHO MOČOVÉHO MĚCHÝŘE PŘED KONVERZÍ INKONTINENTNÍ STOMIE

R. Kočvara^{1,2}, Z. Dítě^{1,2}, Z.Smičková¹, J. Dvořáček^{1,2}, J. Sedláček¹

¹Urologická klinika VFN a 1. LF UK, ²Subkatedra dětské urologie, IPVZ, Praha

LIEČBA TORPIDNEJ ENURÉZY

L.Kovács, E. Radvanská, R. Vaško, M. Gecíková, T. Baltsová, L. Podracká

2. detská klinika LFUK A DFNSP, Bratislava, Klinika detí s dorastu LFUPJŠ a FN, Košice

URODYNAMICKÉ NÁLEZY U DĚTÍ S MONOSYMPOMATICOU NOČNÍ ENURÉZOU

L. Janoušková, I. Novák, K. Baker

Urologická klinika LFUK a FN Hradec Králové

JUVENILNÍ NEFRONOFTÍZA

J. Dušek, K.Vondrák, E.Šimková, T.Seeman, J.Kreisinger, P.Dvořák, J.Janda, J.Stejskal

2. lékařská fakulta UK Praha a FN Motol, Praha

12.30-13.30 Oběd, prohlídka posterů a firemních stánků

Pátek 30.května 2003 – odpoledne

13.30 – 15.00 Chronický dialyzačně – transplantační program u dětí

Moderátor: J.Janda, J. Lachmanová

ZPRÁVA O DIALYZAČNÍM PROGRAMU U DOSPĚLÝCH S CHRONICKÝM SELHÁNÍM LEDVIN V ČESKÉ REPUBLICĚ V ROCE 2002.

J. Lachmanová

I. Interní klinika VFN a 1.LFUK, Praha

ZPRÁVA O DIALYZAČNÍM PROGRAMU U DĚTÍ A DOROSTU

S CHRONICKÝM SELHÁNÍM LEDVIN V ČESKÉ REPUBLICĚ V ROCE 2002.

E.Šimková, *J.Štarha, **M.Hladík, K.Bláhová, *Z.Doležel, *D.Dostálková, J.Dušek,

J.Kreisinger, T. Seeman, K.Vondrák, J.Janda:

I.dětská klinika FN v Motole, *II.dětská klinika FN Brno, **Dětská klinika FNPs Ostrava

ZPRÁVA O TRANSPLANTACÍCH LEDVIN U DĚTÍ

Seeman T, Dušek J, Geier P, Hladík M, Kreisinger J, Skálová S, Šimková E, Štarha J, Vondrák K, Janda J
I.dětská klinika FN v Motole, Praha

EPIDEMIOLOGIA CHRONICKEJ RENÁLNEJ INSUFICIENCIE NA SLOVENSKU

L'. Podracká a pracovní skupina dětských nefrologů
Klinika dětí a dorastu LF UPJŠ, Košice

ADEKVÁTNOST DIALÝZY – KLINICKÉ, PSYCHOSOCIÁLNÉ A EKONOMICKÉ ASPEKTY

T. Balthesová¹, L'. Podracká.¹, M. Tlučáková.¹, H. Kurcinová², D. Lovášová¹, E. Sádová¹
¹Klinika dětí a dorastu LF UPJŠ, ²Dialyzačné stredisko FNŠP, Košice Poster

LÉČBA ERYTROPOETINEM PŘI CHRONICKÉ RENÁLNÍ INSUFICIENCI A SELHÁNÍ

M. Hladík
FNŠP Ostrava

UROLOGICKÉ KOMPLIKACE PO TRANSPLANTACÍCH LEDVIN

J. Morávek¹, L. Zeman¹, J. Kříž¹, M. Dušek¹, J. Špatenka², T. Seeman³, J. Dušek³
Klinika dětské chirurgie¹, Transplantační centrum² a I.dětská klinika FN v Motole³ ³fseeman

15.00 – 15.20 Přestávka, prohlídka posterů a firemních stánků

15.20 – 17.00 Vyšetřovací metody v dětské nefrologii

Moderátor: K. Bláhová, Z. Doležel

VYŠETŘOVÁNÍ GLOMERULÁRNÍ FILTRACE V DOROSTOVÉM VĚKU - POROVNÁNÍ JEDNOTLIVÝCH METOD

A.Kolský, P.Benedová, J.Nováková^{1/}, J.Skibová^{2/}, M.Kolská^{3/}
Pediatrická klinika IPVZ FTN Praha-4, Imunologická laboratoř FTN^{1/}, IKEM Praha^{2/}
Klinika dětí a dorastu 3. LF UK FNKV Praha^{3/}

MOČOVÁ EXKRECE N-ACETYL-BETA-D-GLUKOSAMINIDASY U PACIENTŮ S IDIOPATICKOU HYPERKALCIURIÍ

S. Skálová¹, V. Palička², Š. Kutílek³
Dětská klinika¹ a Osteocentrum², Fakultní nemocnice Hradec Králové, Klinika dětského a
dorostového lékařství 1.LF UK Praha³

MOŽNOST KLINICKÉHO VYUŽITÍ KOŽNÍ BIOPSIE V DIAGNOSTICE ALPORTOVA SYNDROMU.

K. Vondrák, J. Stejskal, J. Dušek, J. Janda, J. Kreisinger, T. Seeman, E. Šimková.
I.dětská klinika, Ústav patologické anatomie, 2.lékařská fakulta UK a Fakultní nemocnice
Motol, Praha Poster

JIZVENÍ RENÁLNÍHO PARENCHYMU U DĚTÍ PO PRVNÍ ATACE AKUTNÍ
PYELONEFRITIDY

K. Bláhová¹, H. Křížová², D. Pospíšilová³, Seeman T¹, Tejnická J¹, Hříbal Z⁴, Bláhová M⁵,
Janda J¹

1-I.dětská klinika, 2-Klinika nukleární medicíny, 3-Ústav klinické imunologie, 4-Klinika
zobrazovacích metod, UK 2.LF Praha a Fakultní nemocnice Motol, Praha,
5-Dětské oddělení nemocnice v Táboře

ARTERIOVENÓZNÍ PÍŠTĚL (AVP) JAKO KOMPLIKACE LEDVINNÉ BIOPSIE

L. Kopečná, V. Mach¹, J. Procházka¹, Z. Osvaldová

1. dětská interní klinika, ¹klinika dětské radiologie LF MU a FN Brno Poster

VAŠE DIAGNÓZA? – HEMATURIE S DYZURIÍ

Doležel Z., Knetigová M.

2. dětská klinika FN Brno

AKUTNÍ LARYNGITIDA/EPIGLOTITIDA – SYSTÉMOVÉ KOMPLIKACE

Doležel Z., Kopečná L.¹, Štarha J.

II. a I.¹ dětská klinika LF MU a FN Brno

Poster

Valná hromada SEN (Sdružení pro enurézu)- krátké setkání po ukončení odpoledního
programu

Sobota 31.května 2003 – dopoledne

8.30 – 9.40 Obstrukční uropatie

Moderátor: J. Svitač, J. Kříž

KLINICKÉ VYUŽITÍ MAGNETICKÉ REZONANCE V PŘEDOPERAČNÍM
VYŠETŘENÍ DILATOVANÝCH MOČOVÝCH CEST U DĚTÍ

P.Zerhau, J.Kubátová, J.Skotáková¹, V.Mach¹

Urologické oddělení KDCHOT FN Brno

Klinika dětské radiologie FN Brno¹

MÁ VÝZNAM VYLUČOVACÍ UROGRAFIE PŘI INDIKACI OPERACE
HYDRONEFRÓZY ?

Šmakal O.¹, Geier P.², Vrána J.¹, Tichý T.³, Flögllová H.²

Urologická klinika¹, Dětská klinika² FN a LF UP Olomouc, Ústav patologie FN a LF UP
Olomouc³

DIURETICKÁ SCINTIGRAFIA – PREDLŽENÝ ZÁZNAM

J. Svitač, *M. Števík, K. Javorka, J. Kliment

Urologická klinika a *Klinika nukleární medicíny MFN Martin

POUŽITÍ DYNAMICKÉ SCINTIGRAFIE LEDVIN K HODNOCENÍ FUNKCE
KONGENITÁLNÍ HYDRONEFRÓZY U DĚTÍ

¹Kříž J., ²Křížová H., ¹Morávek J., ¹Zeman L.

¹Klinika dětské chirurgie, ²Klinika nukleární medicíny a endokrinologie

Fakultní nemocnice Motol a UK 2.LF Praha

MANAŽMENT PACIENTA S ŤAŽKOU OBŠTRUKČNOU UROPATIOU

O.Červeňová, D.Miklovičová, A.Černianska, V.Polák, Z.Kizeková

Detská fakultná nemocnica, Bratislava, Slovenská republika

9.40 - 10.00 Přestávka, prohlídka posterů a firemních stánků

10.00 – 10.35 Zánětlivá onemocnění ledvin

Moderátor: A. Kolský, P. Zerhau

DEVASTUJÍCÍ PYOGENNÍ RENÁLNÍ ONEMOCNĚNÍ U DÍTĚTE S MNOHOČETNÝMI
TROMBOFILNÍMI RIZIKY

¹T. Šuláková, ¹A.Šuláková, ¹D. Klodová, ¹A. Bosáková, ¹J. Slaný, ²M. Vrublová, ³V.

Doležilová, ⁴Z. Häring, ⁵R. Čuřík

¹Dětská klinika, ²dARK, ⁴Urologické oddělení, ³Radiodiagnostický ústav, ⁵Ústav patologie
FNsP Ostrava Poster ?

HNISAVÉ INTRARENÁLNÍ INFEKCE: MODERNÍ ZOBRAZOVACÍ METODY
PŘEDPOKLAD ÚSPĚŠNÉ KONZERVATIVNÍ LÉČBY.

J. Gut ¹., H.Čerbáková²

1-dětské oddělení, 2-rentgenologické oddělení NsP Česká Lípa

OČKOVÁNÍ U NEFROPATIÍ V DĚTSKÉM VĚKU

J. Janda, J. Škovránková

I.dětská klinika a Ambulance pro očkování, Fakultní nemocnice v Motole, Praha

10.40 – 11.35 Miniinvazivní léčba vezikoureterálního refluxu – panel (I. Novák, S. Tichý, R. Kočvara, J. Doležal):

Moderátor: I. Novák, J. Gut

NAŠE PRVNÍ ZKUŠENOSTI S ENDOSKOPICKOU LÉČBOU VEZIKOURETERÁLNÍHO
REFLUXU DEFLUXEM.®

I., Novák, L., Janoušková, Urologická klinika FN a LF UK Hradec Králové.

POSTAVENÍ TEFLONU V ENDOSKOPICKÉ LÉČBĚ VUR

S. Tichý

FTNsP, Praha

INDIKACE ENDOSKOPICKÉ LÉČBY VUR

R. Kočvara

VFN Praha

ENDOSKOPICKÁ LÉČBA SEKUNDÁRNÍHO VUR

J. Doležal, NsP České Budějovice

11.35-12.00 Přestávka

12.00 – 13.15 Nefrologie – Urologie Varia

Moderátor: J. Feber, S. Tichý

THERAPY OF STEROID- AND CYCLOSPORINE A-RESISTANT NEPHROTIC SYNDROME USING PLASMA EXCHANGE

J.Feber, G.Weiler, G.Filler

Division of Nephrology, Department of Pediatrics, Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa, Canada

PORANĚNÍ LEDVIN V DĚTSKÉM VĚKU

M. Dušek., L. Zeman , J. Kříž , J. Morávek

Klinika dětské chirurgie

FN Motol, Praha

Poster

PORANĚNÍ LEDVIN U DĚTI

S. Tichý, F. Fridrich

Oddělení dětské urologie Kliniky dětské chirurgie a traumatologie 3. LF UK a FTNsP, Praha

Poster

ÚPRAVA HYPOSPADIE METODOU TUBULIZACE INCIDOVANÉ PLOTĚNKY – 80 PŘÍPADŮ

R. Kočvara^{1,2}, Z. Dítě^{1,2}, M. Šincl¹, J. Dvořáček^{1,2}, J. Sedláček¹

1-Urologická klinika VFN a 1. LFUK v Praze 2

2-Katedra urologie a Subkatedra dětské urologie IPVZ Praha,

AKUTNÍ SKROTÁLNÍ SYNDROM U DĚTI

S. Tichý, A. Vernerová A., Machart M.

Oddělení dětské urologie Kliniky dětské chirurgie a traumatologie 3.LF UK a FTNsP,Praha

MIKROCHIRURGICKÁ VARIKOKELEKTOMIE U DĚTÍ A DOSPÍVAJÍCÍCH

Tichý, S.

Oddělení dětské urologie Kliniky dětské chirurgie a traumatologie 3. LF UK a FTNsP, Praha

DIAGNOSTIKA HIGH-FLOW -PRIAPISMU POMOCÍ DOPPLEROVSKÉ ULTRASONOGRAFIE A NMR-ANGIOGRAFIE

J. Gut, T., Belšán, J. Morávek

dětské odd. NsP Česká Lípa, klinika zobrazovacích metod FN Motol, dětská chirurgická klinika FN Motol

Sesterský program:

SLEDOVÁNÍ PROTEINURIE U DĚTÍ S NEFROTICKÝM SYNDROMEM

J. Tichá

Dětská klinika FN a LF UP Olomouc

OŠETŘOVATELSKÁ PÉČE O DÍTĚ PO BIOPSII LEDVINY

V. Hrdličková

Dětská klinika FN Olomouc

PODSLIZNIČNÍ INSTILACE V LÉČBĚ VEZIKORENÁLNÍHO REFLUXU

S. Kutílková, J. Kiršbaumová

Urologická klinika FN a LF UK Hradec Králové

OŠETŘOVÁNÍ NEMOCNÝCH S NEUROGENNÍM MOČOVÝM MĚCHÝŘEM
Z POHLEDU SESTRY.

E. Langrová

Urologická klinika FN a LF UK Hradec Králové

ODBĚR MOČI U MALÝCH DĚTÍ

J. Lisková, P.Saberžanovová, , G.Šupová, A.Kolský

Dětská klinika IPVZ Praha-Krč

ADEKVÁTNOSŤ DIALÝZY – KLINICKÉ, PSYCHOSOCIÁLNE A EKONOMICKÉ ASPEKTY

Baltesová, T.¹, Podracká, E.¹, Tlučáková, M.¹, Kurcinová, H.², Lovášová, D.¹, Sádová, E.¹

¹Klinika detí a dorastu LF UPJŠ, Košice, prednostka Prof.MUDr.E.Podracká,CSc.

²Dialyzačné stredisko FNŠP, Košice, primár MUDr.R.Roland

Cieľ práce: Zhodnotiť parametre adekvátnosti dialýzy v korelácii s klinickým stavom detí v dialyzačnom centre v Košiciach, posúdiť psychosociálne dôsledky chronickej choroby a finančné aspekty optimalizácie liečby.

Metódy: U 5 detí na hemodialýze (HD) (priem. vek 15,8r., doba na dialýze 0,3-9r.) a 8 detí na peritoneálnej dialýze (PD) (priem. vek 14,4r., doba na dialýze 0,3-2,5r.) sme hodnotili kompenzáciu metabolických zmien, prítomnosť hypertenzie, rastovej retardácie a stav výživy. Účinnosť HD sme vyjadrili indexom Kt/V, PD týždenným Kt/V pre ureu a týždenným klírensom kreatinínu (Cr Cl). Kvalitu života sme posúdili dotazníkovou metódou.

Výsledky: Priemerné Kt/V u HD detí v mesačných intervaloch bolo 1,72±0,47. V PD skupine bolo priemerné Kt/V pre ureu 3,05±0,7 a Cr Cl 69,5±13,8 l. Cieľové hodnoty hematokritu sa v oboch skupinách dosiahli porovnateľnými dávkami erytropoetínu (187,9 vs. 143,8 j/kg/t). HD deti mali vyššie koncentrácie β-2-mikroglobulínu (72,5 vs. 25,4 mg/l, p<0,01). Pri rovnakom výskyte hypertenzie v oboch skupinách (60%), sa hypertrofia ľavej srdcovej komory vyskytovala častejšie u HD detí (60% vs. 12,5%). Hospitalizovanosť bola vyššia u PD ako u HD detí (46,6 vs.23,3 dní/ pacient/rok), u HD detí najčastejšie pre problémy s cievnym prístupom (40%), u PD detí pre peritonitídu (46,4%). Dve deti v oboch skupinách mali poruchu rastu, tri sú liečené rastovým hormónom. Kognitívne funkcie HD detí sú horšie, výraznejšia je aj ich sociálna dysfunkcia. Finančný limit určený ministerstvom financií pre PD je nedostatočný pri potrebe úpravy režimu podľa funkčných vlastností peritonea u väčších detí, pokrýva len 75-88% nákladov na liečbu.

Záver: Aj keď malý počet našich pacientov neumožňuje štatistickú analýzu, pravidelné hodnotenie účinnosti dialyzačnej liečby nám v praxi umožňuje individualizáciu dávky dialýzy u pacientov tak, aby sme dosiahli čo najlepšiu metabolickú kompenzáciu a kvalitu života dialyzovaných detí.

e-mail: kbaltesova@hotmail.com

Jizvení renálního parenchymu u dětí po první atace akutní pyelonefritidy (APN)

Bláhová K, Křížová H¹, Pospíšilová D², Seeman T, Tejnická J, Hříbal Z³, Bláhová M⁴, Janda J
I.dětská klinika, Klinika nukleární medicíny¹, Ústav klinické imunologie², Klinika
zobrazovacích metod³, UK 2.LF Praha a Fakultní nemocnice Motol, Praha 5, ČR,
Dětské oddělení nemocnice v Táboře⁴, ČR.

Akutní pyelonefritida může u dětí způsobit trvalé poškození ledvinného parenchymu, být pozdější příčinou hypertenze a vést až k chronickému selhání funkce ledvin. .

Cílem studie bylo zjistit incidenci jizvení renálního parenchymu u dětí po první atace APN a případnou souvislost s rizikovými faktory jako jsou např. přítomnost vezikoureterálního refluxu (VUR), věk pacientů, zánětlivé markery, prodleva v léčbě atp.

Materiál a metoda: U **41 pacientů ve věku 0-2 let – skupina A** (median 8,5 měsíců, 18 chlapců, 23 dívek) a **17 pacientů starších než 2 roky – skupina B** (median 7,5 let, 2 chlapci, 15 dívek) byla diagnostikována první ataka APN (teplota ≥ 38.5 °C, CRP >20 mg/l, FW > 25 mm/hodinu, leukocyturie, pozitivní bakteriurie). V akutním stádiu a při kontrolních vyšetření bylo provedeno kompletní vyšetření krve a moče, byly stanoveny močové koncentrace interleukinu-6 (IL-6) a interleukinu-8 (IL-8), hodnota glomerulární filtrace byla vypočtena pomocí Schwarzova vzorce. Všichni pacienti byli po přijetí vyšetřeni sonograficky, v průběhu prvních 7 dní byla provedena akutní ^{99m}Tc-DMSA scintigrafie ledvin, která byla poté zopakována s 6 měsíčním odstupem. Po iniciální antibiotické léčbě bylo pokračováno v profylaktické léčbě do provedení mikční cystografie (MCG).

Výsledky: kojenci a batolata – skupina A: U 27/41 (66%) pacientů byly prokázány defekty při akutní DMSA (28 ledvin), přičemž pozitivní sonografické nálezy korelovaly s těmito změnami pouze ve 46%. VUR byl zjištěn u 10/36 pacientů (28%) – 15 ureterů. U 5 pacientů (8 ureterů) byly refluxy I-II.stupně, u 5 pacientů (7 ureterů) \geq III.st. U dalších 3 pacientů byly diagnostikovány jiné anomálie (zdvojení s funkčními segmenty a megauretery, multicystická afunkční ledvina). 3 pacienti byli operováni (ve dvou případech hemiureteronefrectomie, u jednoho pacienta antirefluxová plastika pro VUR V. stupně). Jizvy v ledvinném parenchymu při DMSA scintigrafii s odstupem 6 měsíců byly prokázány u 4/36 pacientů (11%) (pacient s VUR V.st., pacient po heminefrectomii a 2 pacienti bez prokázaného VUR či jiných anomálií). **Skupina starších dětí - B:** Změny na akutní DMSA byly přítomny u 10/17 pacientů (58,8%), VUR (pouze I.-II. st.) u 3/17 pacientů (18%), DMSA s odstupem 6 měsíců byla provedena zatím u 8/13 pacientů - se zcela fyziologickým nálezem. E.coli jako etiologické agens byla u 78% pacientů ve skupině A a u 65% ve skupině B. Významně zvýšené hodnoty IL-6 v moči v počáteční fázi APN prudce poklesly k normě během 14 denní léčby ($p<0,005$). IL-8 byl lehce zvýšený oproti kontrolám jen při přijetí ($p=0,03$).

Závěry: během akutní fáze PN lze detekovat změny na DMSA u velkého počtu pacientů (66% vs. 58%). V žádné ledvině, kde akutní DMSA byla normální, k pozdnímu jizvení nedošlo. Riziko jizvení zvyšuje přítomnost VUR vyššího stupně, nicméně k jizvení může dojít i bez současného refluxu. Včasná diagnostika a adekvátní léčba u našich pacientů vyústila v relativně nízké procento parenchymatosních jizev (11% pacientů – jen ve skupině kojenců a batolat, GFR byla v normě). Vzhledem k vysoké incidenci VUR je v této věkové kategorii plně indikováno provedení MCGn již ppo první atace. Ultrazvukové vyšetření má výpovědní hodnotu především při dg. obstrukčních anomálií, nikoliv při dg.VUR a APN. Předběžné vlastní výsledky ukazují, že pokles IL-6 v moči je zpomalen u dětí s VUR a obstrukcemi.

Studie je podporována grantem IGA MZ ČR NK 6526-3

e-mail:blaha.martin@volny.cz

Renal scarring after the first episode of acute pyelonephritis in children

Bláhová K, Křížová H¹, Pospíšilová D², Seeman T, Tejnická J, Hříbal Z³, Bláhová M⁴, Janda J
Ist Dpt of Pediatrics, Dpt of Nuclear Medicine¹ and Imaging Methods³, Dpt of Clinical
Immunology², University Hospital Motol, 150 06 Prague, CZ, Dpt of Pediatrics, Hospital
Tábor⁴, CZ

Acute pyelonephritis (APN) in children may result in permanent renal damage, hypertension. Extensive renal scarring due to recurrent episodes of APN often results to chronic renal insufficiency/failure.

The aim of the study was to determine the incidence of renal scarring after the first attack APN and to renal involvement with risk factors such as vesicoureteral reflux (VUR), age, inflammatory markers, delay in starting treatment, etc.

Materials and methods:

41 patients aged 0-2 years – group A (median 8.5 months, 18 boys, 23 girls) and **17 pts older than 2 years – group B** (median 7.5 years, 2 boys, 15 girls) first episode of APN was defined according Jodal criteria (fever ≥ 38.5 °C, C-reactive protein > 20 mg/L, or ESR > 25 mm/hour, leukocyturia and a positive urine culture).

The laboratory tests at the time of APN and during control examinations included complete urinalysis, serum analysis, urine interleukin-6 (IL-6) and interleukin-8 (IL-8) levels. GFR was calculated from the Schwartz formula. Patients had been investigated with ultrasound. ^{99m}Tc-DMSA scans were performed within 7 days after the admission and 6 months later. After the initial antibiotic treatment all patients received prophylaxis until the examination of voiding cystourethrogram (VCU) (4-6 weeks after APN).

Results:

Group A: DMSA revealed acute changes in 27/41 pts (66%) (28 kidneys), ultrasound findings correlated with these changes only in 46 %. VUR has been found in 10/36 pts – 15 ureters (28%). Grades I –II in 5 pts (8 ureters) and grade \geq III in 5 pts (7 ureters). In 3 pts others obstructive anomalies has been detected. 3 children underwent surgery (heminephrectomy in 2 pts, antireflux surgery in 1 patient). Late DMSA scan was abnormal only in 4/36 pts (11%), in 1 patient with VUR grade V, in 1 case after heminephrectomy and in 2 pts where kidneys were drained by non-refluxing ureters.

Group B: DMSA revealed acute changes in 10/17 pts (58.8%), VUR grade I-II in 3/17 pts (18%), late DMSA scans were normal (until now performed in 8/13 pts).

E.coli was found as pathogen in 78% (group A) and 65% (group B). Significantly high urine IL-6 concentrations in APN declined to normal levels after 14 days treatment ($p < 0.005$). IL-8 urine levels were higher only on admission compared to the controls ($p = 0.03$).

Conclusions: changes on DMSA scans were found in a high proportion of pts (66% and 58.8% resp.) No kidney with a normal DMSA-scan during the acute episode of APN revealed abnormalities 6 months later. The risk of scarring increases in the presence of gross reflux, however, it may occur also in the absence of VUR. An early recognition and treatment correlated with relative small number of scarred kidneys in our pts (11% of pts, only in group of infants, all demonstrated normal GFR). The indication for MCU is discussed since years, we follow the international recommendations to perform this examination as a routine imaging procedure already after the first episode of APN in all infants. Ultrasound findings are not predictive of VUR and APN, they only may exclude gross anatomic abnormalities. Our preliminary results revealed that the retarded decrease of urine- IL-6 was much more often connected with VUR and/or obstruction.

The study was supported by grant IGA MZ ČR NK 6526-3

e-mail: blaha.martin@volny.cz

DYSFUNKCE DOLNÍCH MOČOVÝCH CEST PO TRANSURETRÁLNÍ OPERACI CHLOPNĚ ZADNÍ URETRY.

Z. Dítě^{1,2}, R. Kočvara^{1,2}, Z. Smičková¹, J. Sedláček¹, J. Schánilec¹

¹Urologická klinika VFN a 1. LF UK, Praha

²Subkatedra dětské urologie, IPVZ, Praha

Cíl.

Chlopně zadní uretry (PUV) jsou nejčastější obstrukcí močové trubice u chlapců. Analyzujeme mikční obtíže, přetrvávající po ablaci PUV.

Metoda:

V letech 1995-2000 jsme operovali pro podezření na chlopeň zadní uretry 97 chlapců ve věku 5-19 let. U 89 chlapců (91,8%) byla provedena endoskopická discize a v devíti případech (8,2%) transuretrální resekce chlopně. Chlapci byli sledováni 2-7 let a podle vývoje mikčních obtíží urodynamicky vyšetřeni.

Výsledky.

Mikční obtíže přetrvávaly po endoskopické operaci u 27 pacientů (27,8%). U devíti (33,3%) byla diagnostikována hyperaktivita detruzoru, jedenáct hochů (40,7%) mělo přetrvávající urgencye, jeden pacient (3,7%) denní inkontinenci. Jedenáct pacientů (40,7%) trpělo i nadále obstrukčními obtížemi, ve dvou případech (7,4%) s klinicky významnými reziduy. V devíti případech (33,3%) byla diagnostikována porucha relaxace pánevního dna. Dvacet šest pacientů (96,3%) trpělo noční inkontinencí.

Závěr:

U významné části chlapců (1/3) po úspěšné endoskopické ablaci chlopně zadní uretry přetrvávají projevy dysfunkce dolních močových cest. V pooperačním období je nutné tyto dysfunkce specifikovat a odpovídajícím způsobem léčit.

VOIDING DYSFUNCTION AFTER TRANSURETHRAL OPERATION OF POSTERIOR URETHRAL VALVE.

Z. Dítě^{1,2}, R. Kočvara^{1,2}, Z. Smičková¹, J. Sedláček¹, J. Schánilec¹

¹Dept. of Urology, Charles' Univ. Hospital

²Postgraduate School of Medicine, Prague

Aim of study.

Posterior urethral valves (PUV) are the most frequent cause of urethral obstruction in boys. We analyse voiding symptoms persisting after PUV ablation.

Methods.

Between 1995 and 2000 ninety seven boys, aged 5-19, were operated because of PUV. Eighty nine boys (91,8%) were treated by endoscopic incision and nine (8,2%) by transurethral resection. They were followed for 2-7 years and urodynamic studies were performed according to persisting voiding symptoms.

Results.

Voiding difficulties persisted in 27 cases (27,8 %) after endoscopic operation. Nine of them (33,3%) suffered from bladder hyperactivity, eleven (40,7%) had lasting urgencies, one patient (3,7%) daytime incontinence. Twenty six patients (96,3%) were afflicted by night-time incontinence.. Eleven patients (40,7%) had obstructive symptoms, in two cases (7,4%) with postvoiding residuals, non-relaxing sphincter was diagnosed in nine cases (33,3%).

Conclusions.

Significant number of boys after successful PUV ablation (1/3) suffer from persistent symptoms of urinary tract dysfunction. It is necessary to specify these dysfunctions in postoperative follow-up and institute appropriate treatment.

AKUTNÍ LARYNGITIDA/EPIGLOTTITIDA – SYSTÉMOVÉ KOMPLIKACE

Doležel Z., Kopečná L.¹, Štarha J.
II. a I.¹ dětská klinika LF MU a FN Brno

Laryngitis subglottica (LS) a epiglottitis acuta (EA) mohou svým průběhem vážně ohrozit životy především kojenců/batolat/děti předškolního věku. Respirační selhání s nutností intubace a umělé plicní ventilace (UPV) jsou toho častým dokladem. Stupeň vzniklé hypoxie, délka jejího trvání, ale i vyvolávající agens iniciují možné poškození dalších orgánů.

Popis případů: **1.** ♂, 2r., LS. UPV 100 hod. Za 30 hod po ukončení UPV se rozvinulo akutní selhání ledvin (ASL; P_{kr} 457 $\mu\text{mol/l}$). **2.** ♀, 4r., LS. UPV nebyla nutná, 5. den se manifestovalo ASL (P_{kr} 393 $\mu\text{mol/l}$). **3.** ♂, 5,5r., LS. UPV 97 hod, za 96 hod po ukončení UPV se manifestovalo ASL (P_{kr} 428 $\mu\text{mol/l}$). **4.** ♀, 4r., EA. UPV 108 hod; poté rozvoj ASL (P_{kr} 647 $\mu\text{mol/l}$) a současně projevy multiorgánového selhání (MOS). U pac. 1+2+3 se ASL (nonoligurická forma) zvládlo konzervativně. Všechny tyto děti měly vyjádřenu různou tíží hypoxémie ($\text{PaO}_2/\text{PaCO}_2$, min/max hodnoty [kPa]: 6,85/7,20, 8,80/6,83, 7,85/8,13). Pouze u jednoho nemocného byla stanovena iniciální hodnota skóre podle Downese (DS). U pac. 4 byla v léčbě ASL/MOS použita hemofiltrace (CVVH), dítě však zemřelo.

Hodnocení závažnosti LS/EA pomocí např. DS je nezbytné a má význam i pro léčebnou strategii. U některých nemocných se stenózujícími záněty horních dýchacích cest však může docházet i k méně frekventním komplikacím, vč. poškození ledvin anebo rozvoje MOS.

ACUTE LARYNGITIS/EPIGLOTTITIS – SYSTEMIC COMPLICATIONS

Doležel Z., Kopečná L.¹, Štarha J.
2nd and 1st Deptm. of Pediatrics, University Hospital Brno;

Laryngitis subglottica (LS)/epiglottitis acuta (EA) can lead to jeopardizing life especially of infants/toddlers/pre-school age children. Hypoxia, respiratory failure and aggressivity of a pathogenic agent can initiate the damage to another organ in the course of LS/EA.

Cases report: **1.** ♂, 2 yrs, LS. Artificial ventilation (AV) was needed for 100 hrs. Acute renal failure (ARF, plasma creatinine [P_{creat}] 457 $\mu\text{mol/l}$) was diagnosed after 30 hrs from finish of AV. **2.** ♀, 4 yrs, LS. AV was not needed. ARF (P_{creat} 393 $\mu\text{mol/l}$) was developed of 5th day. **3.** ♂, 5,5 yrs, LS. AV was needed for 97 hrs. ARF (P_{creat} 428 $\mu\text{mol/l}$) was diagnosed after 96 hrs from finish of AV. **4.** ♀, 4 yrs, EA. AV for 108 hrs. ARF, P_{creat} 647 $\mu\text{mol/l}$) and multiple system organ failure (MSOF) were developed. In cases 1+2+3 was diagnosed non-oliguric ARF with successful conservative therapy. All children had some severe hypoxia ($\text{PaO}_2/\text{PCO}_2$, min./max. values [kPa]: 6.85/7.20, 8.80/6.83, 7.85/8.13). In case 4. was used as a therapy of ARF/MSOF continuous venovenous hemofiltration but girls died.

The necessity of determining and studying the severity of clinical course of LS/EA using e.g. scoring according Downes, enables both early diagnostics and treatment for these diseases. At the some time, some less frequent complications in LS/EA should be considered.

zdolezel@med.muni.cz

JAKÁ JE VAŠE DIAGNÓZA? – HEMATURIE (H) A DYSURIE (D)

Doležel Z., Knetigová M.

II.dětská klinika LF MU a FN Brno

Dif. dg. H není snadná. Nezbytné je vždy určit, zda je původ H renální nebo postrenální. U dětí obvykle převažují příčiny H renálního původu, spektrum postrenálních příčin však může být také dosti široké.

Popis případu: RA a OA 17 letého chlapce byla bezvýznamná. Na naše pracoviště byl odeslán pro akutně vzniklou makroskopickou H. Při přijetí nebyla zjištěna žádná tělesná abnormalita (výška 174 cm, hmotnost 58.5 kg, TK 125/90 mmHg/12 cm/vsedě, T 36.8 °C, srdeční/dechová frekvence 78, resp. 20/min), subjektivně hoch udával dysurické potíže. Iničiální laboratorní vyšetření (KO + diff + trombo, hemokoagulační testy, ionogram, urea, kreatinin, CRP, celk.bílkovina, ASLO, IgG, IgA, IgM, C3, C4) bylo v rozmezí normálních hodnot; vyšetření moči: pH 6.6, bílk. 3, krev 4, leuko 3, v sedimentu extrémní záplava ery, leuko a bakterií, moč nešlo vyšetřit fázovým kontrastem). Sonografie ledvin a moč. měchýře: normální nále. Kultivace moči: Staphyl. aureus >10⁵/ml. Léčba IMC antibiotikem byla bez efektu, stále přetrvával abnormální nále. v moči, H a D. Při MCUG nebyl prokázán VUR, v uretře však byla nesouvislá náplň kontrastní látky. Při uretrocystoskopii bylo z uretry odstraněno cizí těleso (tvrdé stéblo trávy, délky 1.5 cm). V dalším průběhu hospitalizace se nále. v moči chlapce zcela upravil a ustoupily jeho dysurické potíže. Psychologickým vyšetřením se u hochy prokázalo masturbační experimentování, při němž došlo k zalomení a uvíznutí stébla trávy v uretře.

Vyšetření močového sedimentu fázovým kontrastem většinou značně napomáhá v diferenciaci mezi H renální a postrenální (> 70% dysmorfních ery svědčí pro H renálního původu). U některých nemocných s H však běžné vyšetřovací algoritmy selhávají a nezbytná je pak řada invazivních vyšetření a spolupráce nefrolog-urolog.

zdolezel@med.muni.cz

YOUR DIAGNOSIS? – HEMATURIA (H) WITH DYSURIA (D)

Doležel Z., Knetigová M.

IInd Dept. of Pediatrics, University Hospital Brno; zdolezel@med.muni.cz

Diff. dg of hematuria (H) need not be easy. Its origin-either renal or postrenal-must be determined in each case.

Case report: both family and personal anamnestic data of a 17-year-old boy were without any singularities. At admission he was in good clinical condition (height 174 cm, body weight 58.5 kg, blood pressure 125/90 mmHg/12 cm/sitting, at rest, temperature 36.8 °C, heart/respiratory rate 78, 20/min resp.); subjective complaints: dysuric problems. The initial spectrum of laboratory blood analyses (blood count + diff + trombo, hemocoagulation tests, sodium, potassium, chloride, urea, creatinine, CRP, total protein, IgG, IgA, IgM, C3, C4, and ASLO) was quite within the normal range. Urinalysis: pH 6.5, protein 3, blood 4, leukocytes 3; microscope analyse showed extreme flood of erythrocytes (ery), leukocytes and bacteria, the morphology of ery at the examination of phase contrast could not be evaluated objectively. Ultrasound examinaion of the kidneys and blader.revealed normal findings.Urine culture: Staphyl. aureus. We started antibiotic therapy of UTI. But therapy was without any effect – H, D, and urinalysis were unchanged. Voiding cystography: the micturition was laborious, interrupted, and urethra contained incoherent filling of a contrast medium applied. By cystoscopy, 1.5 cm long hard stalk of grass was removed from the urethra. Traying to search for the cause of a foreign body in the urethra, the boy underwent psychological examination. There were demonstrated the boy's masturbation experiments when the stalk of grass got stuck and broke within the urethra.

Conclusion: The basic principle for the strategy of further diagnostic and therapeutical procedures in children with H is to determine the origin of H – renal/postrenal. In most cases, the examination of urine sediment by phase contrast helps in this differentiation (>70% dysmorphic ery gives evidence of renal H). However, routinely used examination algorithms fail in some patients, then a close cooperation between a pediatric nephrologist and urologist is essential.

JUVENILNÍ NEFRONFTÍZA

J.Dušek, K.Vondrák, E.Šimková, T.Seeman, J.Kreisinger, P.Dvořák, J.Janda, J.Stejskal
2. lékařská fakulta UK Praha a FN Motol

Cílem sdělení je upozornit na komplex nefronoftízy– cystického dřevného onemocnění ledvin (NPH – MCKD), jeho diagnostiku a průběh onemocnění u dětí. Jedná se o vrozené onemocnění ledvin, které je relativně vzácné, ale je nečastějším geneticky podmíněným onemocněním vedoucím k rozvoji chronického selhání ledvin u dětí. Pacienti s NPH tvoří v USA 5%, v Evropě 10-15%, v ČR 15% souboru transplantovaných dětí a 10% souboru dialyzovaných pacientů a NPH je autosomálně recesivně dědičná choroba. V současné době se rozlišují 3 typy tohoto onemocnění - juvenilní (NPH1), infantilní (NPH2) a adolescentní (NPH3) forma, defekty byly mapovány k chromozómu 2, 9 a 3. NPH je progresivní tubulární porucha vedoucí k chronickému selhání ledvin. U pacientů s NPH 1 dojde k selhání ledvin okolo 13 let, s NPH 2 mezi 1–3 roky a NPH 3 okolo 19 let. S postižením jiných orgánů je spojena jen NPH 1. Klinicky se onemocnění manifestuje polyurií, polydipsií, sníženou koncentrační schopností ledvin a enurézou. Chemické vyšetření moči, močový sediment i kvantitativní bakteriurie jsou negativní a pokud nedojde u dítěte k rozvoji CHSL, i ostatní příznaky onemocnění uropoetického traktu jsou negativní. Onemocnění není často diagnostikováno včas a děti je nutné zařadit do chronického dialyzačního programu „z ulice“, přestože jsou opakovaně sledovány a léčeny pediatry a urology pro enurézu. Součástí sdělení je i stručná presentace 3 dětí u kterých byla diagnóza NPH stanovena pozdě, v době rozvoje chronického selhání ledvin.

Závěr: 1) každé dítě s torpidní enurézou či polyurií musí mít vyšetřenou alespoň orientačně hustotu moči urometrem, ještě lépe koncentrační schopnost standardizovaným DDAVP testem. 2) Včasná diagnóza umožní zahájení konzervativního léčení, zpomalení progresu onemocnění a přípravu dítěte do dialyzačního programu. 3) Vzhledem k možnému genetickému vyšetření je včasná diagnóza nezbytná pro plánování rodičovství v postižených rodinách. Pozdní rozpoznání choroby zabrání prenatální diagnostice při další graviditě (tato dg. je dnes většinou dobře možná) a může vést k narození dalšího těžce postiženého dítěte v téže rodině.

j.dusek@lfmotol.cuni.cz

JUVENILE NEPHRONOPHTISIS

J.Dušek, K.Vondrák, E.Šimková, T.Seeman, J.Kreisinger, P.Dvořák, J.Janda, J.Stejskal
2nd Medical School Charles University Prague and University Hosp. Motol

The aim of this presentation is to draw the attention to **nephronophthisis** (NPH) in children, to the natural course of disease, the examination and the diagnosis. The inheritance of NPH is autosomal recessive. NPH1 gene is mostly mapped to chromosome 2q12 – q13, but there are also rare cases NPH2 mapped to chromosome 9q22 – q31 and finally NPH3 to chromosome 3q21 – q22. NPH is relatively rare disease, however it is the most frequent genetic cause of the end stage renal disease (ESRD) in children and young adults. Affected children progress to ESRD and require RRT. Patients with NPH constitute 5% in USA, 10 – 15% in Europe, 10% in Czech Republic (CZ) pediatric patients with ESRD and **15% of transplanted ones in CZ**. Currently 3 different forms are being distinguished – juvenile (NPH1), infantile (NPH2) and adolescent (NPH3) nephronophthisis. Pre-terminal CRI is reached at a median age of 13.1 at NPH1, of 1 – 3 at NPH 2 and 19 years at NPH3. Extrarenal organ involvement in association with NPH is present exclusively to NPH1. **The symptoms of polyuria, polydipsia, decreased concentrating ability and enuresis are the earliest and crucial symptoms of this disease. Before manifestation of ESRD affected children exhibit no other symptoms of renal involvement.** This disease is discovered very often too late, although very often the children are followed and treated by pediatricians and urologists for enuresis many years. Three children are presented, who were admitted when severe symptoms of CRI developed and the final diagnosis established was the of NPH1. The typical pitfall is the completely normal urinalysis even in the period of severe impaired renal function.

Conclusions: 1) Concentration ability (DDAVP test) or at least an examination of morning urine specific gravity has to be examined in every child with polyuria or torpid enuresis. 2) Early diagnosis of NPH is essential for the start of early conservative treatment, which could decrease the progression of CRI. 3) The genetic counseling and prenatal diagnostics is very important for the family planning in affected families. **Early diagnosis of the NPH may avoid the disaster, that a second child with this disease will be born in the same family!**

j.dusek@lfmotol.cuni.cz

PORANĚNÍ LEDVIN V DĚTSKÉM VĚKU

M. Dušek, L. Zeman, J. Kříž, J. Morávek

Klinika dětské chirurgie

FN Motol, Praha

Cíl: Poranění urogenitálního ústrojí u dětí jsou jedním z nejčastějších po úrazech kranio cerebrálních. Cílem naší práce bylo zhodnotit léčbu dětských pacientů s poraněním ledvin izolovaným i v rámci polytraumatu

Materiál a metodika: Zhodnocena byla léčba u pacientů KDCH v období čtyř let (1999-2002). S poraněním ledvin bylo hospitalizováno celkem 61 pacientů. Jednalo se o poranění izolovaná nebo bylo poranění ledvin součástí polytraumatismu (12x). 26 krát byla poraněna pravá ledvina, 17 krát levá a 18 pacientů utrpělo kontuzi břicha nebo lumbální krajiny s následnou mikrohematurii, ale bez strukturálních změn na močovém traktu. Standardně byli pacienti vyšetřeni sonograficky, v komplikovaných případech jsme provedli intravenózní urografii (3x) nebo výpočetní tomografii (8x).

Výsledky: Léčba byla převážně konzervativní. Revidováni byli celkem čtyři pacient. Ve všech případech se jednalo o rozsáhlé pokračující krvácení. Při operaci byla nalezena významná poranění střední etáže ledviny. Záchovný výkon nebyl možný.

Závěr: Léčba poranění ledvin je u většiny pacientů konzervativní. Revizi vyžadují jen nejzávažnější poranění s kompletní rupturou parenchymu, otevřeným dutým systémem, poranění cévní stopky a poraněním močových cest.

lubos.zeman@post.cz

RENAL INJURIES IN CHILDHOOD
M. Dušek., L. Zeman , J. Kříž, J. Morávek
Department of Pediatric Surgery
Charles University of Prague, 2nd Medical School
University Hospital Prague-Motol

Aim of the study: injury of the urogenital tract encounter most frequently after craniocerebral injuries in children. We tried to evaluate the results of treatment both of isolated renal traumas and polytraumatised pediatric patients.

Material and methods: between 1999-2002, there were 61 children admitted for renal injury. 12 children were polytraumatised. The right kidney was injured in 26, the left one in 17 patients. 18 patients suffered from abdominal or lumbar contusion with microhematuria. All the patients were examined by ultrasound, more complex cases were evaluated by CT (8x), intravenous pyelography was employed in three of them.

Results: All but four patients were treated conservatively. In the remaining 4 cases there were hilar injuries treated by nephrectomy.

Conclusion: the predominant treatment of renal injuries is the conservative approach. Surgical exploration is required in cases with complete rupture of the renal parenchyma, open hollow systems, and hilar vascular injuries.

lubos.zeman@post.cz

SLEDOVÁNÍ PROTEINURIE U DĚTÍ S NEFROTICKÝM SYNDROMEM

Tichá J.

Dětská klinika FN a LF UP Olomouc

Nefrotický syndrom je poměrně vzácné onemocnění charakterisované velkou proteinurií a hypoproteinemií. I když incidence onemocnění se udává okolo 2 – 7 nových případů na 100 000 dětí ročně, jsou pacienti s nefrotickým syndromem častými návštěvníky nefrologických ordinací, protože toto onemocnění má tendenci k průběhu s častými relapsy. Základním vyšetřením u pacientů s nefrotickým syndromem je stanovení proteinurie. V domácích podmínkách používáme k selfmonitoringu proteinurie 20% kyselinu sulfosalicylovou, která je laciným a spolehlivým činidlem k detekci proteinurie.

V případě pozitivní proteinurie při vyšetření kyselinou sulfosalicylovou je potřeba kvantifikovat odpad bílkoviny za 24 hodin. To lze nejpřesněji provést tak, že sesbíráme veškerou moč za 24 hod a analyzujeme množství bílkoviny v této moči. Problém se sběrem je u malých dětí, které ještě neudrží čistotu. Další problematickou skupinou jsou potom školáci, kteří neradi sbírají moč ve škole. Nezbyvá potom, než sbírat moč v neděli a kontroly plánovat na pondělí dopoledne. Druhou možností je odhad odpadu bílkoviny za 24 hod z poměru bílkovina/kreatinin, který vyšetříme ve vzorku ranní moči. Pokud je poměr bílkovina/kreatinin nad 200, jedná se o nefrotickou proteinurii. Děti s indexem proteinurie/kreatinin pod 20 jsou v remisi.

Vyšetření vzorku moči 20% kyselinou sulfosalicylovou v domácích podmínkách a stanovení koncentrace bílkoviny a kreatininu ve vzorku ranní moči v ambulantních podmínkách jsou základními vyšetřeními při sledování pacientů s nefrotickým syndromem.

Manažment pacienta s ťažkou obštrukčnou uropatiou

O.Červeňová, D.Miklovičová, A.Černianska, V.Polák, Z.Kizeková

Detská fakultná nemocnica, Bratislava, Slovenská republika

Diagnostika obštrukčných uropatií sa presunula do prenatálneho a včasného postnatálneho obdobia.

Niektoré chyby vyžadujú intervenciu už v novorodeneckom období. Z nich najzávažnejšia je chlopňa zadnej uretry.

Kazuistika:

U nášho pacienta bola predpokladaná závažná obštrukčná uropatia v 20. týždni gravidity. Gynekológom bola popisovaná bilaterálna dilatácia dutého systému obličiek. V 38. týždni gravidity bol vyšetrený na našom pracovisku. Neodporučili sme prenatálnu intervenciu. V sonografickom obraze bola prítomná dilatácia dutých systémov, dominoval výrazne hyperechogénny parenchým. Dieťa sa narodilo v termíne, ale pôrod bol proťahovaný. Po pôrode sa rozvinula asfyxia, Apgar skóre 2/5/8. Na 2. deň života bol oligurický pacient preložený na našu kliniku. Maximálna hodnota kreatinínu bola 562 $\mu\text{mol/l}$. Pri oligúrii sme sonograficky dilatáciu dutých systémov obličiek nevideli. Obličky boli zväčšené a mali výrazne hyperechogénny parenchým. Vďaka konzervatívnej liečbe sa rozvinula diuréza, zlepšili sa biochemické parametre. Sonograficky sa znovu objavila výrazná dilatácia dutých systémov a ureterov. Bol zavedený permanentný katéter a bilaterálna nefrostómia. Vyšetreniami bola dokázaná bilaterálna obštrukcia pyeloureterálnej junkcie, bilaterálny vezikorenálny reflux a chlopňa zadnej uretry. Pri cystoskopii bola rozrušená chlopňa zadnej uretry a postupne boli urobené plastiky pyeloureterálnej junkcie bilaterálne. Boli zistené histologické zmeny v zmysle cystickej dysplázie. Pacient je na konzervatívnej liečbe renálnej insuficiencie. Teraz, vo veku 6 mesiacov, má normálne hodnoty urey a kreatinínu. Zostáva v sledovaní nefrológa a urológa.

Záver: Vďaka spolupráci gynekológov, nefrológov a urológov sa podarilo zvládnuť ťažkú obštrukčnú uropatiu spojenú s asfyxiou, ktorá vyústila do renálnej insuficiencie.

Management of the patient with severe obstructive uropathy

O.Červeňová, D.Miklovičová, A.Černianska, V.Polák, Z.Kizeková

University Childrens's Hospital, Bratislava, Slovak republic

Diagnostics of obstructive uropathies has moved into prenatal and early postnatal period. Some uropathies need an early intervention in neonatal period posterior urethral valves being the most severe among them.

Case:

In our patient severe obstructive uropathy was suspected in 20th week of gestation. Bilateral dilatation of renal pelvises was described by a gynecologist. A prenatal ultrasound was performed by us in 38th week of gestation. Bilateral dilatation of renal pelvises as well as extremely hyperechogenic renal parenchyma dominated the ultrasound picture. An asphyctic male patient was born in term after a prolonged delivery, Apgar score 2/5/8. On the second day of his life the patient was transferred to our hospital because of oliguria. Maximal creatinemia was 562 $\mu\text{mol/l}$. During oliguria the dilatation of renal pelvises was not visible. Kidneys were enlarged with hyperechogenic renal parenchyma. Thanks to a conservative treatment of renal insufficiency the patient started to urinate and after a good diuresis had been achieved biochemical parameters improved and simultaneously severe bilateral dilatation of renal pelvises and ureters reappeared. Permanent urethral catheter and bilateral nephrostomies were inserted. Bilateral obstruction of pyeloureteral junction, bilateral vesicoureteral reflux and posterior urethral valve were diagnosed by different examinations. Posterior urethral valve was ablated during

cystoscopy and pyeloureteral junction obstruction was operated stepwise bilaterally. Histology showed cystic dysplasia. Patient has been on conservative treatment of renal insufficiency. Now, being 6 month old, his creatinin and urea are normal. He is followed up by nephrologist and urologist.

Conclusion: Thanks to a cooperation of gynecologists, nephrologists and urologists we managed to treat severe obstructive uropathy combined with perinatal asphyxia which resulted in renal insufficiency.

Therapy of steroid- and cyclosporine A-resistant nephrotic syndrome using plasma exchange

J.Feber, G.Weiler, G.Filler

Division of Nephrology, Department of Pediatrics, Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa, Canada

Steroid resistant nephrotic syndrome (NS) remains a challenging disorder, as persistent nephrotic range proteinuria bears an increased risk for chronic renal failure. The most common histopathology is either focal ad segmental glomerulosclerosis (FSGS), diffuse mesangial hypercellularity (DMH) or minimal change NS (MCNS). Most patients also fail to respond to alkylating agents. The only drug with evidence based efficacy in this condition is high dose Cyclosporine (CyA), however, even in combination with steroids up to 50% of patients fail to enter remission, and there is a considerable risk for relapse in a renal transplant. It is currently unknown how to treat these patients with CyA unresponsive NS.

We report the use of plasma exchange (PE) therapy in 11 children aged 2.1 to 14.9 years who presented with steroid resistant NS and failed to respond to high-dose CyA therapy (trough levels <250 ng/mL). Renal biopsy showed FSGS in 8 children, DMH in one and MCNS in 2 children. Each patient underwent 0.5 to 7.2 years after onset of NS 6 PE sessions initially using Baxter BM25 machine. Plasma was replaced with 5% albumin (volume=1.5 x calculated plasma volume). CyA and ACE inhibitor therapy was not given during PE, but restarted shortly after PE. Therapy with PE was generally well tolerated without significant side effects. Three patients showed no effect (they all had either a familial nephrotic syndrome with Podocin mutations or FSGS associated with Schimcke dysplasia). All remaining 8 patients PE induced at least temporary remission of NS. 3 patients (2 FSGS, one MCNS) showed sustained remission with a follow up of 7 months to 2 years. In 3 patients with FSGS, one with DMH and one with MCNS repeated PE series were required to control the disease, but 2 children ultimately progressed to ESRD. All patients in remission continued on Cyclosporine and ACE inhibitor therapy.

In conclusion, PE should not be considered in secondary FSGS. However, PE was beneficial in inducing remission in children with steroids and CyA unresponsive idiopathic NS. In order to effectively remove the hypothetical plasma permeability factor and induce remission, PE should be used in patients who fail CyA therapy.

NÁLEZY NA SCINTIGRAFII LEDVIN DMSA PROVEDENÉ PŮL ROKU PO 1.ATACE AKUTNÍ PYELONEFRITIDY U DĚTÍ DO 2 LET VĚKU

H.Flögelová¹, P.Geier¹, P.Koranda², R.Juřenčák¹

Dětská klinika¹ a Klinika nukleární medicíny² Fakultní nemocnice v Olomouci

Hodnotili jsme výsledky statické scintigrafie ledvin DMSA provedené půl roku po 1.atace akutní pyelonefritidy u dětí do 2 let věku.

Soubor a metodika: V letech 1997 – 2002 jsme vyšetřili 55 dětí ve věku 0-2 roky, které byl hospitalizovány pro 1.ataku akutní pyelonefritidy (APN) a v jejichž anamnéze nebyl významný patologický ultrazvukový (UZ) nález na ledvinách. U všech dětí byl proveden UZ ledvin během APN, mikční cystografie 1 měsíc po APN (k vyloučení vezikoureterálního refluxu–VUR) a DMSA scintigrafie ledvin

půl roku po APN k detekci chronických změn ledvinového parenchymu a/nebo izolované hypofunkce. Vyčíslili jsme procento patologických nálezů při scintigrafii ledvin DMSA v celém souboru a dále jsme porovnali počet patologických nálezů u dětí s prokázaným VUR a u dětí bez VUR. Za patologický nález při scintigrafii ledvin DMSA byla považována alterace parenchymu a/nebo izolovaná hypofunkce pod 45%.

Výsledky: patologický nález na DMSA byl prokázán u 13 dětí celého souboru (24%), jednalo se 10x o alteraci ledvinového parenchymu a 4x o izolovanou hypofunkci. Dále byl soubor rozdělen do 2 skupin. Ve skupině A bylo 16 dětí s prokázaným VUR (gr. I-IV). V této skupině byl patologický nález na DMSA prokázán u 7 dětí (44%) - 5x alterace, 3x hypofunkce. Ve skupině B bylo 39 dětí bez VUR. V této skupině byl patologický nález na DMSA přítomen u 6 dětí (15%) - 5x alterace, 1x hypofunkce. Při statistickém hodnocení nebyl prokázán signifikantní rozdíl ve výskytu patologických nálezů na DMSA mezi oběma skupinami ($p=0.10$), což je pravděpodobně způsobeno malým počtem vyšetřených dětí.

Dle údajů z poslední literatury je sporné, zda provádět DMSA u všech dětí po APN. Naše výsledky napovídají, že pokud se u dítěte po akutní pyelonefritidě prokáže VUR, je provedení DMSA vhodné a případný patologický nález bude důvodem k dlouhodobému sledování i po vymizení VUR.

FINDINGS ON RENAL DMSA SCAN PERFORMED 6 MONTHS AFTER FIRST ATTACK OF ACUTE PYELONEPHRITIS IN CHILDREN UP TO 2 YEARS OF AGE.

H.Floegelová¹, P.Geier¹, P.Koranda², R.Juřenčák¹

Dept.of Paediatrics¹, Dept.of Nuclear Medicine², University Hospital Olomouc

We evaluated results of static renal DMSA scan done 6 months after first attack of acute pyelonephritis in children up to 2 years of age.

Material and methods: In the time period 1997-2002, we examined 55 children up to 2 years of age who were hospitalized with their first attack of acute pyelonephritis (APN). None of the patients had a previously pathological finding on renal ultrasound (US). All of these children had a renal US done during the APN, voiding cystourethrography was performed one month later. DMSA renal scan was done 6 months after APN to detect chronic changes of renal parenchyma and/or split renal hypofunction. The percentage of pathological findings on DMSA scans was determined and compared between groups with and without vesicoureteral reflux (VUR). Findings of cortical defects and split renal function under 45% were considered pathological.

Results: Pathological DMSA scans were found in 13 children from the whole group (24%), in 10 cases focal cortical defects were detected, in 4 cases, there was a split renal hypofunction. The whole cohort of 55 children was further subdivided into two groups. Children with VUR (grade I-IV) were assigned to group A (16 children). Children without VUR were assigned to group B (39 children). In group A, pathological DMSA renal scan was found in 7 children (44%) - 5 cases with cortical defects, 3 cases with hypofunction. In group B, there were only 6 children with pathological DMSA scan (15%) - 5 cases with cortical defects, 1 case with hypofunction. When evaluated statistically, there was no significant difference in the occurrence of pathological DMSA scans between these two groups ($p=0.10$), which may be due to the low number of children examined.

The guidelines whether or not perform a DMSA renal scan in all patients after APN are not unanimous. Our results imply that DMSA scan is worth doing in children after APN who have confirmed vesicoureteral reflux. Pathological DMSA scan might be a reason for a long follow up even after VUR disappeared.

VESICoureTERAL REFLUX, ITS GENETICS AND NATURAL HISTORY

T.H.J. Goodship (Newcastle, United Kingdom):

Collective reports of around 2000 young children screened by cystography suggests the incidence of VUR to be ~1%¹. Primary VUR regresses in 80% by the second decade, as the ureterovesical junction matures. Kidney disease associated with VUR ('reflux nephropathy') is a major clinical problem causing hypertension² and chronic renal failure. A ten year follow-up of children with bilateral reflux nephropathy found progression to end-stage renal failure in 10% despite randomisation to either medical antibiotic management or ureteric reimplantation³, and the UK Renal Registry⁴ reported reflux nephropathy in up to 11% of children and adults with end-stage renal failure. 'Reflux nephropathy' classically

described segmental scarring from ascending infection, with parenchymal thinning and calyceal clubbing on urography. With increasing use of fetal ultrasonography, some kidneys associated with VUR are found to have developed abnormally prenatally, with dysplasia or hypoplasia⁵. These malformations are commoner in male infants who often have high bladder pressures and dyssynergia^{6,7}; here, the kidney, VUR and bladder disease may result from a morphogenetic defect affecting the whole urinary tract.

Primary, non-syndromic, VUR is a familial disorder^{8,9}. The incidence of VUR in siblings and offspring of index cases is 20-50% if cystography is performed in childhood¹⁰⁻¹², and a study comparing VUR prevalence between identical and nonidentical twins found 80% of identical twins and 35% of fraternal twins with VUR¹³. Hence, primary VUR is one of the commonest inherited human disorders, and has an estimated λ_s (i.e. the relative risk to siblings of an affected individual) of 20-50. In some large kindreds, it appears to be dominantly-inherited¹⁴. Given this high familial incidence, screening of young siblings of index cases is recommended with a view to initiating antibiotic prophylaxis: finding genes which contribute to VUR may make feasible genetic screening to replace invasive radiological tests in certain families. Rarely, primary VUR is inherited as part of a syndrome e.g. the renal-coloboma syndrome caused by mutations of *PAX 2*, a transcription factor expressed in fetal kidney and ureter. Although such syndromes may provide clues for candidate 'VUR genes', many transcription factors, growth/survival factors and cell-adhesion molecules are expressed in the mesonephric duct/ureteric bud, tissues which differentiate into the bladder trigone, ureter and renal collecting ducts¹⁵. It is further possible to postulate that the apparent variable penetrance and expression of the VUR itself, as well as the acquisition of congenital and postnatally-acquired nephropathies, might result from the action of modifying genes acting during, or after, nephrogenesis.

We reported the first genome-wide search in primary, non-syndromic, VUR using seven European families with apparently dominant inheritance: of note, these families had a high incidence of associated nephropathy⁸. We excluded linkage to 6p, where a renal tract malformation locus has been reported, and to *PAX2*. The most positive locus was on 1p13. Finding a locus on chromosome 1p13 provides very strong support for a genetic aetiology in at least a subset of VUR families and provides the first step in identifying candidate genes mapping to this region.

References:

- (1) Heptinstall RH. Urinary tract infection, pyelonephritis, reflux nephropathy. In: Jennette JC, Olson JL, Schwartz MM, Silva FG, editors. Heptinstall's Pathology of the Kidney. Philadelphia-New York: Lippincott-Raven, 1998: 725-783.
- (2) Goonasekera CDA, Shah V, Wade AM, Barratt TM, Dillon MJ. 15-year follow-up of renin and blood-pressure in reflux nephropathy. *Lancet* 1996;347:640-643.
- (3) Smellie JM, Barratt TM, Chantler C, et al. Medical versus surgical treatment in children with severe bilateral vesicoureteric reflux and bilateral nephropathy: a randomised trial. *Lancet* 2001;357:1329-1333.
- (4) The UK Renal Registry. The Second Annual Report. 1999.
- (5) Risdon RA, Yeung CK, Ransley PG. Reflux nephropathy in children submitted to unilateral nephrectomy: a clinicopathological study. *Clin Nephrol* 1993;40:308-314.

- (6) Yeung CK, Godley ML, Dhillon HK, et al. The characteristics of primary vesico-ureteric reflux in male and female infants with pre-natal hydronephrosis. *Br J Urol* 1997;80:319-327.
- (7) Yeung CK, Godley ML, Dhillon HK, Duffy PG, Ransley PG. Urodynamic patterns in infants with normal lower urinary tracts or primary vesico-ureteric reflux. *Br J Urol* 1998;81:461-467.
- (8) Feather SA, Malcolm S, Woolf AS, et al. Primary, non-syndromic vesicoureteric reflux and its nephropathy is genetically heterogeneous with a locus on chromosome 1. *Am J Hum Genet* 2000;66:1420-1425.
- (9) Scott JES, Swallow V, Coulthard MG, Lambert HJ, Lee REJ. Screening of newborn babies for familial ureteric reflux. *Lancet* 1997;350:396-400.
- (10) Noe HN, Wyatt RJ, Peeden JN, Jr., Rivas ML. The transmission of vesicoureteral reflux from parent to child. *J Urol* 1992;148:1869-1871.
- (11) Noe HN. The long-term results of prospective sibling reflux screening. *J Urol* 1992;148:1739-1742.
- (12) Kenda RB, Fettich JJ. Vesicoureteric reflux and renal scars in asymptomatic siblings of children with reflux. *Arch Dis Child* 1992;67:506-508.
- (13) Kaefer M, Curran M, Treves ST, et al. Sibling vesicoureteral reflux in multiple gestation births. *Pediatrics* 2000;105:800-804.
- (14) Chapman CJ, Bailey RR, Janus ED, Abbott GD, Lynn KL. Vesicoureteric reflux: segregation analysis. *Am J Med Genet* 1985;20:577-584.
- (15) Woolf AS. A molecular and genetic view of human renal and urinary tract malformations. *Kidney Int* 2000;58:500-512.

Diagnostika high flow priapismu pomocí ultrazvukového dopplerovského vyšetření a MR angiografie.

Josef Gut, Tomáš Belšán, Jiří Morávek

Dětské oddělení NsP Česká Lípa, Klinika zobrazovacích metod FN Motol, Dětská chirurgická klinika FN Motol

Priapismus je velmi vzácnou jednotkou v dětském věku, který se vyskytuje ve dvou formách: high-flow (postraumatický) a low-flow (veno-okluzivní). V literatuře dosud popsány dvě desítky dětských pacientů vysokoprůtokového priapismu, který vzniká zpravidla jako následek úderu do perineální oblasti vedoucího k ruptuře kavernózního tělesa. Následně dochází k přímému toku arteriální krve cestou AV píštěle do sinusoidálních cév kavernózního tělesa a vzniku intumescence penisu. Priapismus nebývá kompletní ani bolestivý, nemá destruktivní dopad na kavernózní tělesa. Za zlatý standard bývá považována kontrastní angiografie s možností současné selektivní embolizace, která je některými autory doporučována jako metoda volby. S rozvojem nových metod nachází svoje místo dopplerovské USG vyšetření a MR angiografie. Na rozdíl od předchozích představ lze u řady pacientů postupovat konzervativně vzhledem k možnosti spontánní úpravy.

Výše uvedená fakta jsou dokumentována kazuistikou 6letého chlapce s náhle vzniklým nekompletním priapismem po naražení perineální krajinou na plot. Během následujícího dne si rodiče všimli zduření

penisu, které nebylo provázeno bolestí ani obtížemi při mikci. Traumatická ruptura s arteriovenózní fistulí byla prokázána dopplerovským vyšetřením a následně potvrzena MR angiografií. Během několika týdnů dochází postupně k úpravě intumescence i rezoluci USG nálezu a MR nálezu.

The place of color doppler sonography and MR angiography in the diagnosis of high-flow priapism.

Josef Gut, Tomas Belšán, Jiří Morávek

Dptm. of Pediatrics, District Hospital Česká Lípa, Dptm. of Imaging Methods and Dptm. of Pediatric Surgery, University Hospital Prague-Motol

Priapism is very rare condition in children. It is differentiated in two forms: high-flow (usually posttraumatic) and low-flow (veno-occlusive). In scientific literature, only approximately 20 pediatric patients with high flow priapism were noted. High-flow type is mostly a consequence of perineal trauma (straddle type) in which the corporal artery is compressed against the pubic bone. Injury of cavernous arterial wall leads to unrestricted arterial flow into the cavernous sinusoidal space. The degree of erection is variable without pain and without destructive effect on the cavernous tissue. For many years now, contrast angiography was preferred as golden standard in diagnostic process. Currently this method also offers the option of selective embolisation. Invasive therapeutic methods are presently under discussion because new non-invasive methods (color doppler sonography and MR angiography) are being widely introduced and, in some cases, with spontaneous resolution of intumescence have been described in literature.

We can lend our support to these new opinions after the observation of six years old boy suffering incomplete priapism which suddenly occurred after a straddle-type perineal injury. The painless and dysuria free priapism was investigated utilising Doppler sonography and then on MR angiography: traumatic rupture with arterio-venous fistula was discovered. Several weeks later spontaneous detumescence occurred. Pathological findings on Doppler sonography and MR angiography disappeared.

Hnisavé intrarenální infekce: moderní zobrazovací metody předpoklad úspěšné konzervativní léčby.

Gut J., dětské oddělení NsP Česká Lípa

Čerbáková H., rentgenologické oddělení NsP Česká Lípa

Hnisavé intrarenální infekce u dětí a adolescentů patří mezi vzácná onemocnění. Většina z nich je komplikací předcházející uroinfekce, jen karbunkl vzniká hematogenním rozsevem z kožní afekce. Podle anatomické lokalizace jsou děleny: **kortikální** (karbunkl, absces) a **kortikomedulární** (akutní lobární nefronie nebo také akutní fokální bakteriální nefritis, akutní multifokální bakteriální nefritis, xantogranulomatózní pyelonefritis, infikovaná renální cysta). Jejich příznaky bývají zpravidla nespecifické, signalizující febrilní uroinfekci: horečka, třesavka, bolesti v zádech nebo v břiše s vysokými zánětlivými markery. V některých případech lze prokázat leukocyturii, bakteriurii a bakteriémií. Před nástupem moderních zobrazovacích metod jejich rozpoznání bylo mnohdy velmi obtížné a pozdní, někdy byla diagnóza stanovena až peroperačně. Díky včasnému odhalení pomocí USG, CT nebo NMR a parenterální aplikaci účinných antibiotik je většina případů řešitelná v současné době konzervativním postupem. Navíc lze tyto zobrazovací metody využít k perkutánní drenáži hnisavého obsahu. Jen malá část afekcí končí otevřenou chirurgickou intervencí.

Demonstrovány 3 kazuistiky z posledních 5 let:

1. Patnáctiletý chlapec s renálním karbunklem (35x30mm) vzniklým 2 týdny po kožním furunklu. Diagnóza byla stanovena pomocí USG a CT. Kultivací krve i moče se nepodařilo

agens zachytit. Úspěšně léčen parenterální aplikací clindamycinu a gentamycinu. Následkem zůstává jen drobná kortikální jizva.

2. Pre-existující cysta (průměr 55mm) u 16leté dívky infikována v průběhu uroinfekce (E.coli). Po ultrasonografickém stanovení diagnózy provedena úspěšně perkutánní drenáž pod kontrolou CT za současné parenterální aplikace netromycinu a piperacilinu.

3. Akutní febrilní uroinfekce (E. coli) u 17leté dívky komplikována vznikem akutní lobární nefronie v horním pólu pravé ledviny (velikosti 25x20mm, potvrzena USG a CT), která zvládnuta parenterální léčbou netromycinu a pefloxacinu bez vzniku abscesu.

Bacterial intrarenal infections: modern imaging methods are a facility of successful conservative treatment.

**Gut J., pediatric department, Ceska Lipa Hospital
Cerbakova H., X- ray department, Ceska Lipa Hospital**

Bacterial intrarenal processes are very rare diseases in childhood. Most of them follow uroinfection as its complication, only renal carbuncle is caused by hematogenous seeding from distant (mostly cutaneous) foci of infection. The spectrum of pathologic conditions can be divided into **cortical** (carbuncle, abscess) and **corticomedular** (acute focal bacterial nephritis or lobar nephronia, acute multifocal bacterial nephritis, xantogranulomatous pyelonephritis, infected renal cyst). Their symptoms are usually non-specific and mimic uroinfection: fever, chills and lumbalgia. Laboratory investigation can reveal significant alteration of inflammatory markers, bacteriemia, leucocyturia and bacteriuria. In the era before the introduction of modern imaging methods, a proper diagnosis was usually difficult and late. Mostly it made perioperatively. New methods (USG, CT, NMR) and parenteral antibiotics brought a choice of early diagnosis and conservative treatment. Only a small group of patients is momentarily necessary to treat via classical surgery. We can support these changes with our experience from the last 5 year period:

1. A 15 year old boy with a renal carbuncle (35x30mm) caused by hematogenous seeding from a cutaneous source. Ultrasonographic and CT imaging proved a correct diagnosis and allowed succesful conservative treatment with parenteral application of clindamycine and gentamycine with minor cortical scarring of parenchyma as a result of infection. Bacterial agents left unknown.
2. A 16 year old girl with pre- existing corticomedular cyst (55mm) was admitted during UTI (E. coli) which was complicated by a pyogenic collection inside the cyst. After ultrasonographic diagnosis succesful percutaneous drainage of the pus was performed under CT control with concomitant application of netromycine and piperaciline.

Urinary infection (E. coli) in a 17 year old girl was complicated with acute lobar nephronia in upper pole of the right kidney (25x20mm, proved by USG and CT). Focal infection was dissolved under parenteral application of netromycine and pefloxacine without the development of an abscess.

LÉČBA ERYTROPoETINEM PŘI CHRONICKÉ RENÁLNÍ INSUFICIENCI A SELHÁNÍ

**M. Hladík
FNsP Ostrava**

Progrese chronické choroby ledvin je obvykle nezvratný proces. Vedle léčby základního onemocnění směřují hlavní léčebné postupy ke zpomalení progrese renálního postižení. Patří sem optimalizace krevního tlaku, podávání inhibitorů angiotensin-konvertujícího enzymu a tendence k mírné redukci příjmu bílkovin. Nutnost zavedení dalších postupů ke zpomalení progrese renálních změn až do end-stage dokumentuje nárůst chronického renálního selhání v Evropě v posledním desetiletí o 6-8 % populace. Mezi postupy, které tento trend zpomalují, je na předním místě korekce anemie a přidružených chorob cestou aplikace erythropoetinu.

Erythropoetin je růstový faktor, který je pro erythropoézu nezbytný. Stimulem k jeho produkci a uvolňování je hypoxie. Erythropoetin se tvoří z 80% v renálních peritubulárních fibroblastech a z 20% v hepatocytech.

Základním patofyziologickým mechanismem poškození renální tkáně je oxidační stres, na jehož vzniku má výrazný podíl anemie. Erythrocyty totiž představují hlavní antioxydační složku krve, která je zprostředkována přes glutathionový systém a enzymy. Hypoxie dále startuje apoptózu renálních buněk. Prokazuje se, že aplikace erythropoetinu výrazně snižuje u chronických renálních onemocnění intersticiální fibrózu a chronické poškození renálních tubulů. Erythropoetin navíc prodlužuje přežívání erythrocytů vazbou na jejich povrchové receptory a zlepšuje oxidační status. Jeho aplikace vede k významnému poklesu počtu krevních transfúzí. Úprava anemie výrazně snižuje vývoj kardiovaskulárních komplikací a snižuje morbiditu a mortalitu pacientů v chronické renální insuficienci a selhání.

Pro léčebné účely je erythropoetin vyráběn metodou genetického inženýrství (rHuePO). V ČR jsou v současnosti registrovány 2 druhy erythropoetinu: α a β . Ve sdělení je srovnáván jejich vzájemný rozdíl v aplikační formě, bolestivosti při aplikaci, nástupu a době působení. Novou formou erythropoetinu, který se nyní distribuuje v USA a v SRN, je darbepoetin α , který slibuje vyšší stabilitu a tedy delší dobu účinku.

rHuEPO je v současnosti aplikován z nefrologické indikace u pacientů v dialyzační i předdialyzační péči. V pediatrii je dostupný pro všechny indikované děti.

michal.hladik@fnspo.cz

Epoetin treatment in chronic renal insufficiency and chronic renal failure

M. Hladík

University Hospital Ostrava

Progression of chronic kidney disease is usually a relentless process. Besides treatment of the underlying renal disease, the main therapeutic tools that are available to slow the progression of renal failure are optimal control of blood pressure, use of angiotensin-converting enzyme inhibitors and to a lesser extent dietary protein restriction. The efficacy of these therapies is, however, limited, and the need for other treatments is highlighted by the observation that, for the past decade, the incidence of end-stage renal disease has been increasing at an annual rate of about 6-8% in most European countries. Among the others therapeutic interventions that could slow the progression of renal failure is correction of anemia through administration of epoetin.

Epoetin is a growth factor, essential for erythropoiesis. Stimulus for its production and release is hypoxia. Epoetin is produced in renal peritubular fibroblasts (80% and in hepatocytes (20%).

Oxidative stress is principal pathophysiological mechanism of renal damage. Anaemia is very important factor of its genesis, because erythrocytes are the main antioxydative compound of blood. Additional hypoxia starts apoptosis of renal cells. Epoetin application seems to reduce renal interstitial fibrosis and chronic renal tubular damage. Additionally, epoetin prolongs erythrocytes survival via connection on their surface receptors and improves oxidative status. Its application leads to significant decrease of blood transfusions number. Improvement of anaemia significantly reduces cardiovascular complications and decreases morbidity and mortality patients in chronic renal insufficiency and failure.

Epoetin is prepared for therapeutic use via genetic engineering (rHuePO). In Czech Republic are registered two epoetins: α and β . Author compares their differences in application form, application soreness and in pharmacodynamics. Darbepoetin α is a new form of epoetin promising higher stability and therefore longer time of efficacy.

Recently rHuEPO is administered to nephrologic patients on dialysis and in preterminal care. In pediatrics the EPO should be available for all indicated children.

michal.hladik@fnspo.cz

Očkování u nefropatií v dětském věku

Jan Janda, Jitka Škovránková

I.dětská klinika a Ambulance pro očkování, Fakultní nemocnice v Motole

1. Pravděpodobnost, že se dítě s nefropatií setká s přenosnou infekční nemocí je stejná jako u dítěte zdravého. 2. Většinou je ale riziko infekce u nefropatií významně vyšší

3. Očkování by mělo děti s nefropatiemi chránit, nemělo by ale škodit

Ve světě existují *rozdílné přístupy k vakcinaci dle typu nefropatie/uropatie*. Při rozhodnutí očkovat resp. neočkovat je třeba posoudit *stav imunitního systému, účinnost vakcín, zvolit správný okamžik*

vakcinace a kontrolovat odpověď organismu. Konzultace dětského nefrologa s imunology, epidemiology, příslušným očkovacím střediskem. Zapojení rodiny s vysvětlením benefit/risk ratio.

Nefrotický syndrom (NS): posoudit diagnózu a rozlišovat fáze nemoci. Při **kortikoidech žádné živé vakcíny**, v remisi bez léčby možno očkovat děti jako zdravé jedince. **Po očkování možné relapsy**, při zřejmé souvislosti s vakcinací zvážit risk/benefit vakcinace. **Riziko primární peritonitidy u NS?** Profylaxe ATB dnes již ne, v USA se doporučuje **konjugovaná pneumokoková vakcína** (i když pneumokok vyvolává asi jen 30-40% peritonitid?)

Glomerulonefritidy, pyelonefritidy, VUR, nefronoftisa, dysplázie, hypoplázie ledvin, ADPKD, ARPKD: při mírné poruše GFR (hyperazotémie, menší porucha GFR) a u dětí bez imunosuprese očkování dle běžného schématu.

Chronická renální insuficience (CRI): imunitní systém není významněji narušen, proto možná všechna běžná očkování, pokud není imunosuprese, při ní žádné živé očkovací látky. Kdy při CRI porucha imunity a zvýšené riziko infekce?: NS, LED, děti na peritoneální dialýze. Při remisi možná všechna očkování (DTP, polio, morbilli, parotitida, hepatitida B). Pokud se očkují děti s NS, tvoří dobře protilátky proti pneumokokům, morbillám, zarděnkám, varicelle, hepatitidě B. HiB a Strept.pneumoniae. Přesto nelze vyloučit následnou infekci (Laube GF: IPNA 2002).

Děti s CRI, již dialyzované a s perspektivou transplantace: pokud možno všechna očkování před transplantací. Po transplantaci obavy ze stimulace imunitní odpovědi, která by se mohla podílet na vzniku rejekce akutní resp. chronické rejekce štěpu. Přesto některá střediska bez problémů očkují i po transplantaci. Chybí EBM- studie a průkazný materiál. Určitě se nedoporučují živé vakcíny!

Hepatitida B při eliminační léčbě: rutinní vakcinace již dlouhá léta, dříve postrach dialyzačních center. **Nutné vyšší dávky ?** 79 dětí s dg. CRF (22 predialyz., 42 na dialýze, 14 po Tx-ledvin, průměrný věk 10.1 roku. Dávka 20 ug Recombivax HB. U 66 pacientů 3 dávky, v 91% protektivní titer protilátek 10 IU/ml, sérokonverze u 100% dětí, stačí tedy 20 ug dávky u dětí bez imunosuprese (Am J Kidney Dis, 2002, 365-372)

Varicella: děti s nefropatiemi mají vyšší riziko komplikací při varicelle, zvláště při imunosupresi. Účinná vakcína, vyzkoušená v USA, 98 dětí bez varicely v anamnéze, u 98 % sérokonverze po očkování. Děti očkované před 6 rokem měly vyšší titry, po Tx-ledvin (Pediatr. Nephrol., 2003, 33-38). (Varilix[®]-2 dávky). Studie 32 očkovaných dětí, 2 dávky a 3 měs., všechny děti vytvořily Ab, za 20.3 měs. 23/28 dětí měly protektivní Ab, 11 dětí bylo později transplantováno a 10/11 mělo protektivní titry. Minimální vedlejší účinky vakcíny, 10 dětí v jasné expozici varicelle bez následků. (Arch Dis Child 2000, 141-143)

Varilix[®] klinická studie u dětí na alternující léčbě prednisonem. Testovány hladiny VZV-Ab po 1. a 2.dávce vakcíny. Dostatečné titry, žádné nežádoucí reakce (J Pediatr., 2003, Febr., 145-8)

Pneumokoky: v USA převažuje doporučení očkovat vakcínou konjugovanou, vzestup titrů dobrý, data o efektu vakcíny samozřejmě limitována. Žádné vedlejší příznaky. Perzistují později dostatečné titry?

Nevyřešené otázky: bohužel neexistuje jednotný guide-line v rámci ESPN an IPNA, asi ani v budoucnu. Mají být např. sourozenci dítěte s nefropatií preventivně očkováni? Je úspěch vakcinace u nefropatií také dán efektem „herd immunity“? Jsou oprávněné obavy některých rodičů, že očkování může zhoršit průběh nefropatie? Má se očkovat rutinně proti všem uvedeným infekcím? Při volbě neočkovat se hodně počítá s „herd immunity“, což je malé riziko kontaktu při nízké incidenci choroby v proočkované populaci. Otázka: jak dlouho u Tx-pacientů budou titry protektivní? A při poklesu titrů po Tx už raději neočkovat? To, že se u nás zatím neřešily podrobněji otázky vakcinace u našich vlastních pacientů je dáno hlavně tím, že v ČR byla zatím mimořádně vysoká „herd immunity“. To se ale může změnit (viz kampaně proti očkování-skupina Paracelsus).

Co by pacienti s CRI a po TX hlavně potřebovali, je účinná vakcína proti CMV-infekci a EBV-infekci. Tato přání jsou bohužel zatím v nedohlednu

Vznik nefropatií po očkování?

Očkování proti **hepatitidě B** a nefropatie: ojedinělé případy odpovídající průběhu membranosní nefropatie známé z literatury při nákaze hepatitidou B. Case report: 12 letá, u které po vakcinaci obraz NS, léčená ACEI, po 3 letech úplná remise a léčba přerušena (Pediatr Infect, 2002, 172-3).

Prospektivní studie: nefropatie u zdravých po očkování? Vakcinace proti difterii, tetanu, tyfu a paratyfu (mladí dospělí, ne děti!)

817 jedinců bez anamnézy nefropatie s normálními nálezy v moči (testován sediment a chemické vyšetření před a po vakcinaci). 1712 dávek očkování, žádné známky nefropatie (Presse Med, 1983, 2587-1590).

Riziko zhoršení nefropatií po vakcinaci? Stejní autoři provedli retrospektivní studii u 63 pacientů s glomerulonefritidou. Byly zaznamenány 2 případy, kdy se dalo předpokládat, že očkování mělo nepříznivý dopad na již probíhající nefropatii: jeden případ akutního selhání ledvin při proliferativní GN, jeden případ exacerbace IgA-nefropatie při předtím oligosymptomatickém průběhu (Presse Med, 1983, 2587-1590). Zkušenosti z dětských center- relapsy NS po běžné vakcinaci, např. DTP.

Závěr:

Očkování u dětí s nefropatiemi je třeba věnovat příslušnou pozornost, protože přirozená infekce může probíhat s řadou závažných komplikací. U každého pacienta je třeba postupovat individuálně a využít novelizace vyhlášky o očkování (možnost použití vakcín, které nejsou zařazeny ve schématu pravidelného očkování.

Vaccination in children with kidney diseases:

Jan Janda, Jitka Škovránková

1st Dptm. of Pediatrics and Vaccination _Center

University Hospital Motol, 150 06 Prague 5

The probability a child with a renal disease would face a contagious infection is the same as in a healthy child. However, the risk of complication is significant higher in renal children. The vaccination should protect the child, but not harm the ill patients.

The decision to vaccinate a child with kidney disease needs following evaluation: his/her immune status, the effectiveness of the vaccine, to set appropriate timing of vaccination, risk/benefit ratio and the control of antibodies. Consultation of clinical immunologists, assessment of the non-vaccination risk is recommended. Its always important to inform the parents in detail.

Nephrotic syndrome: vaccination according to the phase of disease; no live vaccines should be given during the steroids treatment! In remission, the standard vaccination schedule given. If there is a relapse after the vaccination, the risk of aquired infection should be assessed. Nowadays, the antibiotics prophylaxis of primary peritonitis is obsolete. There is a discussion on the effectiveness of the pneumococcus vaccine (recommended in USA). Nevertheless, pneumococcus is responsible for only ca 30-40% of primary peritonitis in nephrotic syndrome!

Glomerulonephritis, pyelonephritis, vesicoureteral reflux, nephronophthisis, renal dysplasia/hypoplasia, ADPKD, ARPKD: in situation of mild hyperazotemia and in children without nephrotic syndrome and immunosuppression normal vaccination schedule is recommended.

Chronic renal insufficiency (CRI): the immune systeme is mostly intact in predialysis period, therefore, all current vaccination is recommended in children without immunosuppression/nephrotic syndrome. Increased risk in patients with LED and on peritoneal dialysis is found. Otherwise, all scheduled vaccinations are recommended (DTP, polio, measles, mumps, hepatitis B). Also, children on alternative steroides treatment produce antibodies against pneumococcus, measles, rubella, varicella, hepatitis B, HiB and Strept.pneumoniae. Despite the vaccination, there is still a risk of infection (Laube GF: IPNA 2002).

Children with advanced renal insufficiency, already on dialysis and on waiting list for renal transplantation:

When possible, all needed vaccination are recommended as early as possible, and should always be given before the grafting (the vaccination may stimulate/trigger the immune system response, resulting in an acute or chronic graft rejection).

Nevertheless, there are pediatric centers, which do perform vaccination even in transplanted children. There are no prospective studies available in this field. However, it is a consent, not to use the live vaccines.

Hepatitis B vaccine on dialysis: routine vaccination since 20 years, earlier clusters of acute disease in centers for adults and children as well. Is higher dosage necessary in renal children? A prospective study: 79 children with CRI/CRF (22 preterminal, 42 on dialysis, 14 after renal Tx, the average age 10.1 years). Dosage 20 ug Recombivax HB[®], 3 doses In 91% a protective titer 10 IU/ml resulted, seroconversion in 100% patients. So, 20 ug dose sufficient in children without immunosuppression (Am J Kidney Dis, 2002, 365-372)

Varicella: highly contagious, high risk of complications in renal diseases, especially in the immunocompromised. Effective vaccine available, tested in USA. In 98 children with negative varicella history, after the vaccination seroconversion in 98 %, children vaccinated before 6 years of age produce higher antibodies titers-(**Varilix[®]**-2 doses). (Pediatr. Nephrol., 2003, 33-38). Another study: 32 children vaccinated with 2 doses in 3 months, all produced sufficient antibodies, after 20.3 months 23/28 children had protective titers, 10/11 patients later transplanted revealed protective titers with minimal adverse effects. 10 children faced varicella contacts without being infected! (Arch Dis Child 2000, 141-143). **Varilix[®]** a clinical study in children on alternate steroids medication, VZV-antibodies titers tested after the 1st and 2nd dose- appropriate Ab-levels, no adverse reactions. (J Pediatr., 2003, 145-8).

Pneumococcus vaccine: in USA, conjugate vaccine is recommended; data on the later protective effect not yet available; however, increase of titers sufficient.

Questions to be discussed: a vaccination guide-line for renal children? No detailed recommendation in the framework of ESPN /IPNA. If the vaccination of the patients is not possible, should we recommend the vaccination of the siblings of these severely ill renal children? How much is the „effect“ of vaccination due to the high „herd immunity“?

Conclusions: vaccination in children with kidney diseases deserves a special attention. Generally, a standard vaccination schedule in children with a mild impairment of renal function without nephrotic syndrome and immunosuppressive therapy may be recommended. This approach may avoid later severe complication of natural infection on renal replacement therapy (RRT). The vaccination of children on RRT (elimination methods and after renal transplantation) is to be evaluated individually after a consultation with a special center. Special vaccine and modified schedule are available.

URODYNAMICKÉ NÁLEZY U DĚTÍ S MONOSYMPOMATICOU NOČNÍ ENURÉZOU

L. Janoušková, I. Novák, K. Baker

Urologická klinika LF a UK Hradec Králové

Cíl práce: Zhodnotit urodynamické nálezy u dětí s monosymptomatickou noční enurézou.

Soubor: V roce 2002 bylo na Urologické klinice v Hradci Králové vyšetřeno 23 dětí ve věku od 5 do 12 let (průměrný věk 8,52 let). Rodinnou predispozici jsme zaznamenali u 15 dětí (65,2%). Častá byla psychomotorická hyperaktivita dětí s poruchou pozornosti (v 17 případech). Vyšetření bylo prováděno po 6 měsících neúspěšné léčby režimovým opatřením, eventuelně v kombinaci s Adiuretinem.

Metodika: Retrogradní hodnocení cystometrických nálezů a zhodnocení anamnestických údajů v ambulantní kartě.

Výsledky: Normální urodynamický nález jsme zjistili u 3 dětí (13%). U ostatních 20 dětí (87%) jsme prokázali hyperaktivitu močového měchýře. Normální kapacita měchýře byla u 7 (30,5%), u 13 dětí (56,5%) byla snižena. U 13 nemocných jsme při plnění cystometrii pozorovali netlumené kontrakce, zejména ke konci plnění měchýře.

Závěr: Přestože všichni nemocní souboru byli dle anamnézy monosymptomatické enuretici, jen u 13% jsme neprokázali během cystometrického vyšetření abnormalitu. U ostatních i přes negativní anamnestické údaje byla zapotřebí dle urodynamického vyšetření medikamentózní terapie parasimpatikolytiky, po níž došlo k rychlému ústupu obtíží.

Urodynamic findings in children with monosymptomatic enuresis

L. Janoušková, I. Novák, K. Baker
Department of urology - Teaching hospital in Hradec Kralove

Objectives: to evaluate urodynamic findings in children with monosymptomatic enuresis.

Material: in year 2002 there were 23 children investigated at our department in age between 5 to 12 years (average age 8,52 years). We have noticed a familiar occurrence of enuresis in 15 cases (65,2%). Psychomotoric hyperactivity with attention disorder was frequent (in 17 cases). Investigation had been performed 6 months after unsuccessful treatment by general measures or in combination with Adiuretin.

Methods: retrospective assess of cystometric findings and evaluation of history data in the patient's file.

Results: we have found out normal urodynamic findings in 3 children (13%). In the other 20 cases (87%), we have proved a hyperactivity of urinary bladder. 7 children (30,5%) had a normal bladder capacity, it was decreased at 13 of them (56,5%). In 13 cases we observed uninhibited contractions of urinary bladder during filling cystometry especially by the end of filling of bladder.

Conclusion: in spite of monosymptomatic history of our patients, abnormal findings during cystometric investigation were not proved in only 13% of them. In others, even over negative history, drug therapy was needed according to urodynamic investigation, which led to rapid recession of inconvenience.

**EDUKACE DLOUHODOBĚ VYŘAZENÉHO MOČOVÉHO MĚCHÝŘE PŘED KONVERZÍ
INKONTINENTNÍ STOMIE-kazuistiky**

R. Kočvara^{1,2}, Z. Dítě^{1,2}, Z.Smičková¹, J. Dvořáček^{1,2}, J. Sedláček¹

¹Urologická klinika VFN a 1. LF UK, ²Subkatedra dětské urologie, IPVZ, Praha

Cíl: zhodnotit možnosti přípravy dlouhodobě vyřazeného močového měchýře před obnovením jeho jímací funkce
Materiál a metoda: Hodnotíme dva chlapce se základní diagnózou chlopečí zadní uretry. U každého bylo provedeno urodynamické vyšetření před a po edukaci a po konverzi derivace a obnovení funkce měchýře.

Výsledky: 1. případ – u 12-ti letého chlapce byl vyřazen měchýř od 4 let chlapcova života po neúspěšné reimplantaci solitárního levého močovodu, řešeno inkontinentní derivací moče - ureteroileostomií podle Brickera. Vstupní cystometrická (CM) kapacita 50 ml při detrusorovém tlaku (DP) 45 cmH₂O. Edukace prováděna lávážemi F1/1 epicystostomií 1x denně, dosaženo kapacity 240 ml při DP 36, po lavážích 2x denně s aplikací Ditropanu intravezikálně 340 ml při DP 23 cmH₂O (celkem 1 rok). Provedena ureteroileocystoanastomóza s antiperistaltickým postavením vloženého ilea s jeho modelací, s antirefluxním napojením se závěsem měchýře. Po operaci je CM kapacita 348 ml při DP 18 cmH₂O, dutý systém není dilatován a kreatinin 88 umol/l.

2. případ – těsně po narození založeny oboustranně ureterostomie pro obstrukční výrazné sekundární dolichomegauretery. Vpravo úprava na Soberovu ureterostomii. CM kapacita 34 ml při DP 74 cmH₂O. Nasazena anticholinergická léčba (propiverin hydrochlorid) a laváže měchýře cévkou zavedenou přes pravou ureterostomii po dobu 3 měsíců, špatná spolupráce. Dosaženo CM kapacity 85 ml při DP 35-40 cmH₂O. Ve 4 letech provedena augmentace měchýře pomocí distálního megaureteru vlevo a reimplantace a modelace kraniálního úseku megaureteru se závěsem měchýře vlevo. Půl roku po operaci je CM kapacita 160 ml při DP 15 cm, funkční kapacita 340 ml, levá ledvina bez městnání, kreatinin stacionární 57umol/l.

Závěr: edukace měchýře před konverzí supavezikální derivace moče je potřebná pro stanovení správné operační taktiky vedoucí k obnovení kontinuity močových cest.

Email: radim.kocvara@lf1.cuni.cz

**EDUCATION OF A „DRY“ URINARY BLADDER BEFORE CONVERSION OF INCONTINENT
URINARY DIVERSION –CASE REPORTS**

R. Kočvara^{1,2}, Z. Dítě^{1,2}, Z.Smičková¹, J. Dvořáček^{1,2}, J. Sedláček¹

1-Dpt. Of Urology, General. University Hospital and 1. Medical School, Praha

2-Dpt.of Urology and Paediatric Urology, Institute for Postgraduate Medical Education, Praha

Aim: to evaluate contribution of preoperative education of a dry bladder put out of function for a long period of time before restoration of its storage function

Patients: Two boys with posterior urethral valves and bilateral megaureters. Bladder function evaluated before and after education and after conversion and restoration of the bladder function.

Results: 1st case – 12-year old boy, in 4 years of life performed Bricker ureteroileostomy on the solitary left kidney because of repeated reimplant failure. Entry cystometric (CM) capacity 50 ml at detrusor pressure (DP) 45 cmH₂O, after irrigations with saline using suprapubic catheter 240 ml at DP 36, and irrigations with intravesical oxybutynin 340 ml at DP 23 cmH₂O, respectively. Performed ureteroileocystostomy with antiperistaltic placement of the tapered ileal segment with bladder psoas hitch. Postoperative CM capacity 348 ml at DP 18 cmH₂O, no dilatation of the pelvicaliceal system, serum creatinin 88 umol/l.

2nd case – bilateral cutaneous ureterostomy at birth because of very large dolichomegaureters and renal failure, thereafter conversion to Sober ureterostomy on right side. CM capacity 34 ml at DP 74 cmH₂O. Anticholinergic therapy (propiverin hydrochlorid) added. Irrigation using catheter inserted via right ureterostomy for a period of 3 months, cooperation with the boy insufficient. Achieved bladder CM capacity 85 ml at DP 35-40 cmH₂O. At four years of age – performed uretero-augmentation of the bladder using the distal left megaureter and reimplant of the tapered right upper left megaureter with bladder psoas hitch. Six months later, CM capacity 160 ml at DP 15 cm, functional capacity 340 ml, left kidney without dilatation, serum creatinin stable 57 umol/l.

Conclusion: education of the bladder before conversion of the suprapubic urinary diversion is useful for selection of appropriate reconstructive surgery leading to restoration of the urinary tract continuity Email: radim.kocvara@lf1.cuni.cz

ÚPRAVA HYPOSPADIE METODOU TUBULIZACE INCIDOVANÉ PLOTÉNKY – 80 PŘÍPADŮ

R. Kočvara^{1,2}, Z. Dítě^{1,2}, M. Šincl¹, J. Sedláček¹, J. Dvořáček^{1,2}

1-Urologická klinika VFN a 1. LFUK v Praze 2

2-Katedra urologie a Subkatedra dětské urologie IPVZ Praha,

Cíl: srovnat účinnost laloku dartos a spongioplastiky v prevenci vzniku komplikací při úpravě hypospadie metodou T.I.P. (tubulizace incidované ploténky)

Soubor, metodika: Retrospektivní analýza 82 nemocných operovaných od 12/1999 do 2/2003 metodou T.I.P. U 63 nemocných se jednalo o koronární či distální penilní hypospadii, u 12 o proximální variantu (penilní proximální až skrotální), u sedmi o píštěl po předchozích operacích, z toho u dvou se strikturou. U 41 nemocných byl použit ke krytí neouretry lalok dartos z předkožky – 1. skupina, u 32 byla pouze rekonstruována reziduální spongiozní tělesa přes neouretru) – 2. skupina, u 9 nebyl použit ani lalok dartos, ani spongioplastika – 3. skupina. Polovina nemocných byla mladší tří let, průměrný věk byl 6,1 let a doba sledování 1,3 roku. Napřímení penisu dorzální ortoplastikou bylo provedeno u 8 nemocných. Pooperační derivace moče byla ponechána na dobu 11-14 dnů: epicystostomie + stent v uretře u 46, Foleyův katetr u 31 a skládaný stent u 5 nemocných Pooperační dilatace jsme doporučili u 31 nemocných po dobu 2-8 týdnů.

Výsledky: Bez komplikací se zhojilo 38, tj. 92,3% nemocných v 1. skupině, 18, tj. 58,1% v 2. skupině a 4, tj. 44,4% ve 3. skupině. Píštěl po operaci se vyskytla u 1, tj. 2,6% v 1. skupině, u 10, tj. 31,3% ve 2. skupině a u 4, tj. 44,4% ve 3. skupině. Dehiscence glandy u 3, tj. 9,7% v 2. skupině a u 1, tj. 11,1% ve 3. skupině. Striktura meatu a celé plastiky u dvou, tj. 5,1% nemocných se vyskytla pouze v 1. skupině, a to u prvních dvou operovaných nemocných. Výskyt komplikací nebyl závislý na typu pooperační derivace moče, ani na skutečnosti, zda se jednalo o primární či opakovanou operaci.

Závěr: Uretroplastika TIP dává velmi dobré kosmetické i funkční výsledky Při současném použití laloku z tuniky dartos ke krytí uretry lze minimalizovat počet komplikací. Naproti tomu současná spongioplastika vzniku komplikací účinně nebrání.

Email: radim.kocvara@lf1.cuni.cz

TUBULARIZED INCIZED PLATE IN HYPOSPADIAS REPAIR – 80 CASES.

R. Kočvara^{1,2}, Z. Dítě^{1,2}, M. Šincl¹, J. Sedláček¹, J. Dvořáček^{1,2}

1-Dpt. Of Urology, General. University Hospital and 1. Medical School, Praha

2-Dpt.of Urology and Paediatric Urology, Institute for Postgraduate Medical Education, Praha

Aim: to compare efficacy of the dartos flap and spongioplasty in prevention of complications during tubularized incized plate repair (TIP).

Patients and methods: Retrospective analysis of 82 hypospadias patients who were repaired using T.I.P. during 12/1999 - 2/2003. The TIP repair was indicated in 63 patients with a distal hypospadias (coronar or distal penile), in 12 with a proximal hypospadias (penile media and proximal, penoscrotal and scrotal), in 7 with a fistula after

previous repair, in two of them combined with a stricture. In 41 patients, the praeputial dartos flap was used to cover the neourethra – group 1, in 32 patients, only reconstruction of divided corpus spongiosum over the neourethra was performed – group 2, and in 9, neither dartos flap, nor spongioplasty were used – group 3. Half of patients was younger than 3 years (mean 6.1 years). The average follow-up was 1.3 years. Straightening of the penis using the dorsal orthoplasty was used in 8 patients. Urinary diversion after operation was left for 11-14 days: suprapubic tube with + urethral stent in 46, Foley catheter in 31 and pleated voiding stent in 5 patients. Postoperative dilatation was introduced in 31 patients for a period of 2-8 weeks.

Results: Repair without complications has been achieved in 38 (92,3%) patients in the group 1, in 18 (58,1%) in the group 2, and in 4 (44,4%) in the group 3; fistula formation was encountered in one (2,6%), in 10 (31,3%) and in four (44,4%) patients, respectively. The glandular dehiscence developed in three (9,7%) patients in the group 2 and in one (11,1%) in the group 3. A stricture (meatal and more proximal) formed in two (4,9%) patients in the group 1, who were operated as first of the all patients. The complication rate was not associated with the type of postoperative urinary diversion or with the fact if the repair was primary or repeated one.

Conclusion: T.I.P. urethroplasty gives excellent cosmetic and functional results. A simultaneous use of the dartos flap to cover the neourethra minimalizes the complications rate. On the contrary, the spongioplasty does not prevent fistula formation efficiently.

Email: radim.kocvara@lf1.cuni.cz

POUŽITÍ DYNAMICKÉ SCINTIGRAFIE LEDVIN K HODNOCENÍ FUNKCE

KONGENITÁLNÍ HYDRONEFRÓZY U DĚTÍ

¹Kříž J., ²Křížová H., ¹Morávek J., ¹Zeman L.

¹Klinika dětské chirurgie

²Klinika nukleární medicíny a endokrinologie

Fakultní nemocnice Motol a UK 2.LF Praha

OTÁZKA: Je stanovení funkce ledviny podle dynamické scintigrafie ledvin (DSL) s merkaptacetiltriglycinem (MAG3) spolehlivým obrazem funkce ledviny u jednostranné kongenitální hydronefrózy?

SOUBOR: Vyšetřili jsme 47 dětí (31 chlapců, 16 dívek) ve věku 1 měsíce až 18 let (průměr 5.5 let) s jednostrannou hydronefrózou (22x vpravo, 25x vlevo) a normálním nálezem na druhé ledvině. Hodnotíme výsledky DSL s ^{99m}Tc MAG3 před a půl roku po úspěšné pyeloplastice (zlepšení odtoku moče na pooperační DSL).

METODA: Vyšetření bylo provedeno po i.v. aplikaci ^{99m}Tc MAG3 v poloze vleže na zádech s detektorem v zadní projekci, dle potřeby byl aplikován Furosemid. Podíl jednotlivé ledviny na celkové renální funkci (relativní funkce ledvin - RFL) byl posuzován z plochy pod renografickou křivkou v čase mezi 1.-3. minutou po aplikaci izotopu po odečtení aktivity pozadí („metoda area“) nebo ze strmosti křivky v sekreční fázi („metoda slope“). Normální hodnoty RFL jsou 50%:50% s odchylkou ± 5%.

VÝSLEDKY: Funkce ledviny byla na straně hydronefrózy před operací 7x nadnormální (tj.nad 53% RFL) a u těchto dětí 5x pooperačně RFL klesla o více než 5%. Pooperační nález se skokem zhoršil rovněž u 5 dětí s předoperačně sníženou RFL. U většiny dětí (35x) s porušenou funkcí předoperačně se funkce po pyeloplastice zlepšila nebo nezměnila.

ZAVĚR: Stanovení renální funkce z dynamické scintigrafie s MAG3 je u 25% dětí v našem souboru falešně nadhodnocené.

THE USE OF RENAL DYNAMIC SCINTIGRAPHY FOR EVALUATION OF FUNCTION CONGENITAL HYDRONEPHROSIS AT CHILDREN

¹Kriz J., ²Krizova H., ¹Moravek J., ¹Zeman L.

¹Dpt. of Pediatric Surgery, ²Dpt. of Nuclear Medicine and Endocrinology

Charles University, 2nd Medical Faculty , Motol, Prague

QUESTION: Is the assesment of renal function based on dynamic renal scintigraphy (DRS) with merkaptoacetyltriglycin (MAG3) reliable image of the renal function in unilateral congenital hydronephrosis?

MATERIALS: We investigated 47 children (31 boys, 16 girls) at the age of 1 months to 18 years (average 5,5 years) with unilateral hydronephrosis (22x on the right side, 25x on the left side) and with normal finding on the other kidney. We evaluate the results of DRS with 99mTc MAG3 before and 6 months after successful pyeloplasty (improvement of outflowof urine on post-surgical DRS).

METHOD: The examination was made after i.v. application of 99mTc MAG3 in horizontal position on the back with the detector in rear projection, Furosemid was dosed according to the needs. The share of single kidney on total renal function (relative function of kidneys - RFK) was measured from the area below renographic curve in time among 1.-3. minutes after application of the isotope after subtrancione the activity of the background ("method area") or from the slope of the curve in the secretion period ("method slope"). Normal values of RFK are 50%:50% with a deviation $\pm 5\%$.

RESULTS: Before surgery the renal function was on the hydronephrosis side 7x above-normal (above 53% on RFK) and in these children 5x post-surgical RFL drop down by more than 5%. The post-surgical finding also worsen by jump in 5 children with pre-surgically decreased RFK. In majority of the children (35x) with pre-surgically lowered renal function after pyeloplasty improved or remained unchanged.

CONCLUSION: The assesment of renal function by dynamic scintigraphy with MAG3 was overvalued in 25% of our children.

VYŠETŘOVÁNÍ GLOMERULÁRNÍ FILTRACE V DOROSTOVÉM VĚKU - POROVNÁNÍ JEDNOTLIVÝCH METOD

A.Kolský, P.Benedová, J.Nováková^{1/}, J.Skibová^{2/}, M.Kolská^{3/}

Pediatrická klinika IPVZ FTN Praha-4

Imunologická laboratoř FTN^{1/}

IKEM Praha^{2/}

Klinika dětí a dorostu 3. LF UK FNKV Praha^{3/}

Glomerulární filtrace (GF) je základní vyšetření v nefrologii. Existují různé možnosti jejího stanovení. **Cíl práce:** v souboru adolescentů s chorobami ledvin a hypertenzí porovnat hodnoty GF získané různými metodami: pomocí cystatinu C, clearance kreatininu a aproximací dle Schwartze a podle Cockcrofta. **Soubor:** Od ledna 1999 do října 2002 bylo vyšetřeno 88 pacientů, 68 chlapců (77,3 %) a 20 dívek ve věku 15 – 18,99 roku. Průměrný věk souboru byl $17,0 \pm 1,2$ roku. Tělesná výška byla $173,41 \pm 11,82$ cm (149 – 200), tělesná hmotnost byla $66,0 \pm 16,7$ kg (44 -129,7), body mass index byl $22,1 \pm 3,9$ (14,86-32,75), hodnota s-kreatininu byla $86,7 \pm 17,5$ $\mu\text{mol/l}$ (62-169), hodnota cystatinu C $0,3 \pm 0,28$ (0,46-1,82). Cystatin C byl vyšetřen nefelometricky (přístroj BN 100, firma Behring včetně setů). **Výsledky:** Prokázali jsme statisticky významnou závislost ve vztahu mezi s-kreatininem a cystatinem C ($r= 0,39$, $p < 0,001$). Naproti tomu pro hodnoty clearance kreatininu (sběr moči 24 h) a cystatinu C jsme tento vztah překvapivě neprokázali ($r = -0.15$, n.s.), zatímco u dětí do 15 let byla tato korelace shledána. Při použití Schwartzova vzorce (konstanta 0,808) byla prokázána korelace s cystatinem C ($r= -0,36$, $p < 0,001$), zatímco při užití Cockcroftova vzorce jsme žádný vztah neprokázali ($r=0,06$, n.s.). Při výpočtu GF pomocí Cockcroftova vzorce bylo 77 % hodnot GF vyšších než při výpočtu Schwartzovým vzorcem. **Závěry:** GF u adolescentů je vhodné vyšetřovat pomocí cystatinu a případně výpočtem pomocí Schwartzova vzorce. Clearance kreatininu se sběrem moči 24h je nespolehlivá metoda, zřejmě vlivem nízké compliance pacientů v tomto věku. Cockcroftův vzorec není vhodné v dorostovém věku používat (platí i u velmi vysokých a zdatných jedinců).

INVESTIGATION OF GLOMERULAR FILTRATION RATE IN ADOLESCENTS - COMPARISON OF VARIOUS METHODS

A.Kolský, P.Benedová, J.Nováková^{1/}, J.Skibová^{2/}, M.Kolská^{3/}

Dept. of Paediatrics Thomayer Teaching Hospital, Prague 4

Imunological laboratory, Thomayer Teaching Hospital^{1/}

Institute for Clinical and Experimental Medicine^{2/}

Dept. of Paediatrics 3rd Medical School Charles University Prague^{3/}

Glomerular filtration rate (GFR) is a basic examination in nephrology. There are various methods used for estimating GFR. **Aim of study:** Comparison of the values of GFR obtained by various methods in the group of adolescents with renal diseases and hypertension: using cystatin C, creatinine clearance and calculated creatinine clearance according to Schwartz and Cockcroft formulas. **Group of patients:** from January 1999 to October 2002 88 patients were examined, 68 boys (77,3%) and 20 girls at the age 15-18,99 years. Mean age was 17,0 ± 1,2 years. Mean height was 173,41 ± 11,82 cm (range, 149 – 200), mean body weight was 66.0 ± 16,7 kg (range, 44 -129,7), mean body mass index was 22,1 ± 3,9 (range, 14,86-32,75), mean serum-creatinine was 86,7 ± 17,5 µmol/l (range, 62-169), mean serum cystatin C 0,30 ± 0,28 (range, 0,46-1,82). Cystatin C was analysed by nephelometry (Behring analyser BN 100 and Behring kits). **Results:** Statistic significant correlation between s-creatinine and s-cystatin C was found (r= 0,39, p < 0,001). No correlation was found between creatinine clearance (urin collection 24 hours) and s-cystatin C (r = -0.15, n.s.), while in younger children below 15 years correlation exists. Correlation was found between Schwartz formula (constant 0,808) and s-cystatin C (r= -0,36, p < 0,001), compared to Cockcroft formula where no correlation was found (r=0,06, n.s.). Using Cockcroft formula were 77% values of GFR higher than using Schwartz formula. **Conclusions:** GFR in adolescents should be measured with s-cystatin C optionally with Schwartz formula. Creatinine clearance (urin collection 24 hours) is a not reliable method, because of low compliance of patients in this age. Cockcroft formula is not acceptable by adolescents (even by very tall and robust persons).

ARTERIOVENÓZNÍ PÍŠTĚL (AVP) JAKO KOMPLIKACE LEDVINNÉ BIOPSIE (RB)

L. Kopečná, V. Mach¹, J. Procházka¹, Z. Osvaldová

1. dětská interní klinika, ¹klinika dětské radiologie LF MU a FN Brno

Cíl práce: autoři popisují kazuistiku chlapce, u kterého vznikla AVP po perkutánní RB.

RB ledvin je považována za bezpečnou rutinní vyšetřovací metodu. Její rozvoj byl umožněn rozšířením ultrasonografie a zavedením moderních automatických bioptických souprav. K častým komplikacím RB patří mikro-, makroskopická hematurie a perirenální hematomy, vzácněji AVP.

Soubor a metodika: 10letý chlapec léčený pro nefrotický syndrom, nedosáhl remise na standardní terapii, proto byla indikována RB před zahájením léčby Cyklofosfamidem. Byla provedena RB levé ledviny, bioptickou pistolí Temno Biopsy Device s jehlou 14G, délky 15 cm. Po RB dochází k rozvoji hematurie, která přechází do atak makroskopické hematurie s projevy hemoragického šoku. Ultrasonografické a CT vyšetření prokazují hematom při dolním pólu levé ledviny. Indikována renální angiografie, při které zobrazena arteficiální vysokoprůtoková AVP (rychlost > 150 cm/sec.) v oblasti dolního pólu levé ledviny s drobným aneurysmatem, zásobovaná hypertrofickou levou aberantní tepnou. Následně byla

provedena kompletní endovazální arteficiální embolizace platinovými spirálkami (MWCE-18S-3/2, 18S-4/2, - 18S-5/2-TORNADO Embolization Microcoil a tkáňovým lepidlem (Histoacryl). Další průběh bez komplikací, chlapec v současné době v remisi nefrotického syndromu s fyziologickým močovým nálezem a normální krevním tlakem.

Diskuse: počet všech komplikací po RB se pohybuje dle literárních údajů v rozmezí 5-10%. Mezi nejčastější patří mikro-, makroskopická hematurie (0,8-25%) a perirenální hematomy (9-42%). Tyto komplikace jsou převážně asymptomatické a léčbu si vyžádá méně než 4 %. AVF se objevuje u 0,5-16% RB. Diagnóza je možná na základě fyzikálního vyšetření (šelest, vír v oblasti ledviny), efektivní je duplexní ev. triplexní ultrasonografie, zlatým standardem a cestou k terapeutickému řešení zůstává angiografické vyšetření. metodou volby se stala transarteriální superselektivní embolizace, v ojediněle chirurgický zákrok (ligace cévy, nefrektomie).lkopecna@med.muni.cz

ARTERIOVENOUS FISTULA (AVF) AS A COMPLICATION OF RENAL BIOPSY (RB)

L. Kopečná, V. Mach¹, J. Procházka¹, Z. Osvaldová

1st Dept. of Pediatrics, ¹Dept of Pediatric Radiology Medical Faculty, Masaryk University Brno, Czech Republic

Design: We evaluated the incidence and history of AVF after kidney biopsy and assessed the use of superselective embolisation for treatment.

Renal biopsy is nowadays considered a relatively safe a routine examination method in nephrology. Its development was made possible extension of sonography and introduction of modern automatic bioptic sets.

Since the introduction of percutaneous RB, the procedure has provided important information for the diagnosis, management and prognosis of many pediatric patients with renal diseases. Although > 90% of patients after RB have perirenal haematomas, macrohaematuria and AVF. AVF may remain asymptomatic and resolve spontaneously, or lead to renal bleeding, hypertension and/or deterioration of renal function.

Case: A 10-year-old boy had nephrotic syndrome. He was treated with corticosteroids without remission. RB was indicated. Before RB, boy had no hypertension, and all coagulation parameters were normal.

Gross renal haematuria (phase contrast microscope) started immediately after the RB. The patient was followed with continuous bladder catheterization and intravenous hydration during bleeding, and blood transfusion was needed twice within the 72 h of follow-up. Doppler sonography (DS) revealed a pulsatile, hypoechoic mass in left lower renal part. The diagnosis was an AVF and pseudoaneurysm. Renal function and blood pressure were normal. Because of persistent bleeding, we decided to perform an angiography and embolisation. Embolisation was performed with buccarylate and with micro-coils. After successful embolisation patient became asymptomatic.

Conclusion: The technique of superselective embolisation using coaxial catheter is an effective and safe method in the treatment of post-biopsy AVFs and pseudoaneurysm.

lkopecna@med.muni.cz

LIEČBA TORPIDNEJ ENURÉZY

László Kovács, Eva Radvanská, Radovan Vaško, Margareta Gecíková, Tatiana Baltesová, Ľudmila Podracká

2. detská klinika LFUK A DFNSP, Bratislava, Klinika detí s dorastu LFUPJŠ a FN, Košice

Cieľ: Cieľom práce bolo overiť možnosť racionalizácie liečby nočnej enurézy na základe určovania dennej funkčnej kapacity (DFK) močového mechúra.

Pacienti a metódy: Vyšetrenia sa uskutočnili u 48 pacientov (vek $10,2 \pm 2,7$ rokov). Vyradovacími kritériami boli prítomnosť denného pomočovania, abnormality močových ciest a/alebo obstipácie. DFK močového mechúra sa určovala ako maximálna hodnota diurézy po aplikácii štandardnej vodnej nálože, jej hodnota bola vyjadrená v absolútnych hodnotách (ml) a tiež v percentách veku primeranej kapacity močového mechúra, ktorá sa vypočítala podľa Koffovej formuly. Po dvojtýždňovom kontrolnom období dostávali všetci pacienti liečbu desmopresínom (20 µg intranazálne večer) v priebehu dvoch týždňov. U tých, u ktorých táto liečba nevedla k aspoň 50%-nej redukcii frekvencie enuretických epizód v porovnaní s kontrolným obdobím (non-responderi) sa liečba pokračovala pridávaním oxybutinínu (OXY) k DDAVP počas nasledujúceho dvojtýždňového obdobia.

Výsledky: U 33 pacientov (65%) došlo počas liečby desmopresínom k redukcii frekvencie enuretických epizód o viac ako 50% (tzv. responderi). Týždenná frekvencia enuretických epizód poklesla u nich z $4,73 \pm 0,53$ na $0,67 \pm 0,16$ ($p < 0,001$), kým u non-responderov bol pokles menej výrazný (z $6,87 \pm 0,12$ na $4,37 \pm 0,32$, $p < 0,05$). Responderi mali signifikantne menej enuretických epizód už v kontrolnom období ($p < 0,05$), boli staršie ($p < 0,05$) a mali signifikantne väčšiu DFK v porovnaní s non-respondermi ($p < 0,001$). U non-responderov viedla kombinovaná liečba (DDAVP plus OXY) k ďalšej štatisticky signifikantnej redukcii počtu „mokrých“ nocí ($p < 0,02$).

Záver: Naše výsledky ukazujú, že určovanie DFK močového mechúra môže byť užitočným vodítkom pre racionálne plánovanie liečby primárnej nočnej enurézy u detí. Dôkaz nižšej DFK mechúra u non-responderov je zároveň podnetom k ďalším štúdiám s aplikáciou iných liečebných metód zameraných na úpravu rezervoárovej kapacity močového mechúra (napr. „stretching“ mechúra, enuretický alarm).

STATISTIKA DIALYZAČNÍ LÉČBY V ČR V ROCE 2002

J. Lachmanová, V. Tesař

I.interní klinika VFN a 1. lékařská fakulta UK, Praha

Česká nefrologická společnost již více jak čtvrtstoletí podává každoročně přehled údajů o dialyzační léčbě dospělých pacientů..

V roce 2002 bylo v ČR 85 HDS, z toho 2 plnila jen akutní dialyzační program a 2 jen peritoneální program. 21 HDS bylo nestátních. V těchto HDS bylo provedeno 525 605 HD (z toho 3% byly HD akutní), 34 052 HDF, 3175 HF. Na HDS je zaměstnáno 1466 pracovníků (z toho 71% tvoří sestry a 12% lékaři). Technická vybavenost není dokonalá, protože většina dialyzačních monitorů je amortisovaná (kf DM = 0,6 proti doporučenému 1,3) a dialyzačních lůžek je k dispozici 840 a tedy teoretická dialyzační kapacita je pro oba dialyzační programy dostatečná – 786 240 výkonů.

Pacientů v RRT (v terapii náhrady funkce ledvin) bylo k 31,12,2002 7092 (695/1 mil obyv.) – 4058 (57%) v HDP, 313 (4%) v PDP a 2721 (39%) bylo po transplantaci s funkčním štěpem. Mortalita byla vysoká – v HDP zemřelo 1117 pacientů a 58 v PDP. Nově zařazených do programů bylo v HDP 1505 –

třetina z nich byla „z ulice“ (incidence 147/1 mil.obyv.) a v PDP 117 – incidence 11/ 1 mil. obyv. V dialyzační populaci je v HDP je 62% starších 60 roků a v PDP jen 47%, diabetiků je v HDP 35% a v PDP 32%. Pacientů léčených antihypertenzními léky bylo v HDP 68% a v PDP 80%, pacientů léčených rHUEPO bylo v HDP 80% a v PDP 74%. V HDP programu bylo ještě 4% pacientů HbsAg a 5% antiHCV pozitivních. Průměrná dialyzační doba/týden/pacient je 11 hod.

Závěr: léčba HD je v ČR dostupná všem, kteří ji potřebují, ale mortalita je veliká – 20% (u diabetiků 27% a u nediatetiků 15%). V dialyzační populaci převládají pacienti vyšších věkových skupin a tedy již polymorbidní, zvláště velkou skupinu tvoří diabetici. Již po řadu let 1/3 nových pacientů přichází „z ulice“ tj. není pro tuto náročnou léčbu připravena – nemá trvalý cévní přístup a není očkována pro hepatitidě B.

Děkujeme všem vedoucím lékařům HDS, kteří poskytli požadované údaje a firmě ProDos, která je zpracovávala. lachmano@vfn.cz

REPORT ON DIALYSIS TREATMENT IN CZECH REPUBLIC (CR) IN 2002 J.Lachmanová, V.Tesar

Czech Society of Nephrology presents annually its report on dialysis treatment for more than 25 year. In 2002 data were collected from all 85 dialysis units (DU), out of them 2 DU provide only acute dialysis, 2 DU perform only peritoneal dialysis, 21 DU are private. DU employ 1038 nurses and 170 physicians. Altogether, 509 211 chronic hemodialysis treatments and 16 394 acute hemodialysis treatments, 34 052 hemodialfiltrations, 3175 hemofiltrations, 619 plasmafiltrations and 61 hemoperfusion were performed in 2002. At the end of 2002 (December 31, 2002) there were 7092 patients on renal replacement therapy (RRT), out of them 4058 (57%) were treated by hemodialysis (HD), 313 (4%) by peritoneal dialysis (PD) and 2721 (39%) were after successful renal transplantation with functioning kidney graft. 62% of patients treated by HD and 47% of patients treated by PD were older than 60 years, 35% of patients treated by HD and 32% of patients treated by PD were diabetics. One-year mortality rate was very high both in patients treated by HD (20%) and PD (19%). Cardiovascular complications were identified as a cause of death in 61% of HD and 49% of PD patients. 80% of HD patients and 74% of PD patients were treated by recombinant human erythropoietin, 68% HD patients and 80% PD were treated by antihypertensive drugs.

Patients in dialysis program 2002

Patients	HDP	PDP
living (December 2002)	4058	313
deaths (2002)	1117	58
successful Tx (2002)	241	36
change HD/PD	37	50
interrupted therapy	106	
Total	5559	457

During 2002 1505 new patients (incidence 147/1 mil.) started with HD and 117 pts (11/1mil.) with PD. In Czech Republic the prevalence of HD patients is 398 /1 mil. of inhabitants, in case of PD 31/1 mil.

Conclusions: in Czech Republic treatment with HD is available to all patients. Due to the high proportion of elderly and diabetic patients (i.e. with high comorbidity) one year mortality of HD patients is high (27% in diabetic and 15% in non-diabetic patients). Late referral of patients remains a significant problem (one third of patients is still referred shortly before the beginning of HD treatment with no permanent access and lacking HBV vaccination).

UROLOGICKÉ KOMPLIKACE PO TRANSPLANTACÍCH LEDVIN Morávek J., Zeman L., Kříž J., Dušek M., Špatenka J. Seemann T., Dušek J.

CÍL.: cílem sdělení je poukázat na možné urologické komplikace, které snižují šanci štěpu na dlouhodobé přežití

MATERIÁL A METODY.: Ve vyspělých státech připadá asi 5 dětí s chronickým selháním ledvin na 1 000 000 obyvatel jako kandidáti ledvinné transplantace. Mezi nejčastější příčiny jsou glomerulonefritidy a kongenitální uropatie horních i dolních močových cest (v cca 40%). Kongenitální dysplasie ledvin a nefronoftiza vedou k ledvinnému selhání v asi 30% případů, polycystóza v 10%. Zbylé počty tvoří tubulointersticiální nefritidy, hemolyticko-uremický syndrom, Alportův syndrom a ostatní. Od roku 1988 – 2002 bylo ve FN v Motole transplantováno 118 dětí s chronickým renálním selháním, celkový počet transplantovaných štěpů byl 126. Z tohoto počtu je po 14 letech 85 štěpů funkčních, ze 118 dětí přežilo 107 .

Mezi nejhlavnější příčiny ztráty štěpů jsou akutní a chronické rejeckce, cévní komplikace , jako potenciální příčina ztráty štěpu jsou i urologické komplikace. Mezi ty patří insuficience anastomózy močovodu s měchýřem, striktury ureterovezikální junkce a močovodu, a eventuálně vezikoureterální reflux do transplantovaného štěpu. Za uvedené období jsme lx zaznamenali netěsnost anastomózy s kolekcí urinomu kolem měchýře a lx závažnou strikturu močovodu v důsledku jeho fibrotizace. Vezikoureterální reflux do štěpu jsme zjistili v 5 případech.

VÝSLEDKY.: Perivezikální urinom byl vyřešen neodkladnou operační revizí a reanastomózou močovodu na měchýře. Fibrotizovaný močovod vyžaduje permanentní drenáž ledviny vnitřním stentem zaváděným transparenchymatozně. Reflux vezikoureterální řešíme konzervativně trvalou chemoprophylaxí močové infekce a režimem pravidelné mikce. V 1 případě bylo nutno pro neurogenní dysfunkci měchýře založit trvalou vezikostomii.

ZÁVĚR. Základním pravidlem zůstává prevence urologických komplikací při transplantaci ledvin. Ztráta štěpu z důvodů urologických komplikací nenastává, pokud jsou včas diagnostikovány a adekvátně léčeny.

Cvičební jednotka pro uvolnění a stabilizaci pánve

D.Nečasová, R.Dvořáková

Dětská léčebna Miramonte, Léčebné lázně Mariánské Lázně a.s.

Autorky uvádí sestavu osmi cviků, které užívají v lázeňské léčbě dětí s dysfunkční mikcí. Základem jsou cviky dle paní Mojžíšové. Prvních šest cviků je uvolňovacích, poslední dva cviky slouží ke stabilizaci pánve. The authors present a group of eight remedial excercises which are applied to children with functional disorders of emptying lower urinary tract during the spa treatment. Principles were made the excercises by Mojžíšová . The first six excercises set to relaxation and the last two targeted stabilization of pelvis

Epidemiológia chronickej renálnej insuficiencie na Slovensku
Podracká, L. a pracovná skupina detských nefrológov.
Klinika detí a dorastu LF UPJŠ, Košice, Slovenská republika

Cieľ práce: V súčasnosti nie sú známe údaje o prevalencii a incidencii chronickej renálnej insuficiencie (CHRI) u detí na Slovensku. Posledná a doteraz jediná štúdia bola vykonaná ešte v roku 1977. V predkladanej práci analyzujeme výsledky epidemiologického prieskumu o incidencii CHRI u detí na Slovensku v roku 2002.

Metódy: Spracovaním dotazníkov rozposlaných do všetkých pediatrických nefrologických ambulancií sme získali údaje o výskyte, príčinach, komplikáciach a spôsobe konzervatívnej a/alebo aktívnej liečbe renálneho zlyhania u detí na Slovensku, ktoré boli podkladom pre zriadenie Národného registra detí.

Výsledky: Výskyt CHRI na Slovensku u detí do 18 rokov je 18,2 /1 mil. obyvateľov a 71,7 /1 mil. detí. Prevalencia detí do 18 rokov liečených aktívnou liečbou nahradzujúcou funkciu obličiek (dialýzou a transplantáciou) je 7,4 /1 mil. obyvateľov a 29,3 /1 mil. detí. Najčastejšou príčinou CHRI boli vývojové anomálie obličiek a močových ciest (36%), tubulointersticiálne nefritídy tvorili 17,1% a chronické glomerulonefritídy iba 10,47%, čo je signifikantne menej ako v r. 1977 (resp. 36%, $p < 0.01$). K najväčšej zmene za posledných 30 rokov došlo v skupine detí s liečbou nahradzujúcou funkciu obličiek. V súčasnosti sa do 15 rokov veku na Slovensku dialyzuje 24 detí a 16 detí je po úspešnej TX obličky. Podiel hemodialýzy a CCPD je 54 resp. 46%. Poruchu rastu má 35% pacientov a 51% detí v terminálnom štádiu je liečených rekombinantným erytropoetínom.

Záver: Výsledky epidemiologického prieskumu svedčia pre signifikantný nárast CHRI u detí na Slovensku od roku 1977 (7,4 resp. 4,32 detí /1 mil. obyvateľov a 29,3 resp. 15,87 /1 mil. detí do 15 rokov, $p < 0.01$). V porovnaní s vyspelými krajinami v Európe a USA je na Slovensku nižší podiel dialyzovaných pacientov a detí po transplantácii obličky. Zavedenie moderných imunosupresív a štandardných protokolov do terapie glomerulonefritíd prispeli k zlepšeniu ich dlhodobej prognózy. Možnosti liečby nahradzujúcej funkciu obličiek významne zvýšili prežívanie a zlepšili kvalitu života detí s chronickým renálnym zlyhaním.

podracka@central.medic.upjs.sk

EPIDEMIOLOGY OF CHRONIC RENAL FAILURE IN SLOVAK CHILDREN
E.Podracká, and the working group of pediatric nephrologists
Department of Pediatrics, Šafárik University, Košice, Slovakia

Aim of the study: There are no reliable data about the prevalence and the incidence of chronic renal failure (CRF) among children in Slovakia, nowadays. The last epidemiological study was performed in 1977. The aim of the present study was to evaluate up-to-date information about the epidemiology of CRF in Slovak children.

Material and Methods: The data obtaining from the questionnaires distributed throughout the pediatric nephrology out-patient clinics in Slovakia, focusing on incidence, prevalence, etiology, complications and treatment of patients in CRF have been analyzed. The establishment of The Slovak National Register of Children in CRF was one of the goal of our study.

Results: The overall incidence of CRF in Slovak children (until 18 years of age) is 18,2/1mil. inhabitants and 71,7/1mil. children. The prevalence of children (until 18 years of age) undergoing renal replacement therapy (RRT; dialysis, transplantation) is 7,4/1mil. inhabitants and 29,3/1 mil. children. The leading cause of CRI is congenital anomalies of the kidney and urinary tract (36%), followed by tubulointerstitial nephritis (17,1%) and chronic glomerulonephritis (10,47%; significant decrease ($p<0.01$) comparing to 36% in 1977). Nowadays, there is an obvious progress in RRT using in comparison to 1977. 24 patients are currently on dialysis and 16 underwent a successful renal transplantation. Hemodialysis to CCPD ratio is 54% to 46%, respectively. 35% of patients suffer from the growth retardation, 51% of patients are treated with human recombinant erythropoietin.

Conclusions: Our results have shown the significant rise in CRF rate in Slovakia during the last 25 years (7,4 children/1 mil. inhabitants in 2002 vs 4,32 children/1mil. inhabitants in 1977 on RRT; 29,3 patients/1mil. children in 2002 vs 15,87 patients/1 mil. children in 1977 on RRT, $p<0.01$). There is a lower number of patients on dialysis and after renal transplantation in Slovakia comparing to developed Europe and the USA. Introducing both the modern immunosuppressive agents and standard therapeutical protocols enhance the prognosis of children suffering from glomerulonephritis. Widespread of the RRT improves the quality of life and make the prognosis of CRF more favourable.

podracka@central.medic.upjs.sk

Autozomálně recesivní polycystické onemocnění ledvin v České republice

Seeman T, Dušek J, Geier P¹, Hladík M², Kreisinger J, Skálová S³, Šimková E, Štarha J⁴, Vondrák K, Janda J

I.dětská klinika FN Motol, ¹Dětská klinika FN Olomouc, ²Dětská klinika FN Ostrava,

³Dětská klinika FN Hradec Králové, ⁴II.dětská klinika FN Brno

Polycystická onemocnění ledvin patří nejčastějším dědičným nefropatiím, nejčastější je s incidencí 1:1000 autozomálně dominantní polycystóza ledvin (ADPKD), nejzávažnější je však autozomálně recesivní polycystóza ledvin, která se vyskytuje s incidencí cca 1:40000. Cílem práce bylo zjistit morbiditu a mortalitu dětí s ARPKD v České republice.

Metodika: byly zpracovány data od všech dětí s ARPKD z Registru dětských pacientů s polycystickými onemocněními ledvin v ČR od roku 1992 - klinický průběh, glomerulární

filtrace ledvin pomocí vypočtené kreatininové clearance (Schwartz), koncentrační schopnost ledvin (standardizovaný test s DDAVP), TK (příležitostný nebo ABPM), jaterní testy a sonografie břicha. ARPKD bylo diagnostikováno na základě negativního sonografického nálezu u obou rodičů v kombinaci s typickým sonografickým obrazem ledvin

Výsledky: od roku 1992 bylo evidováno 31 dětí s ARPKD, které přežily novorozenecké období. U 10 z nich byla diagnóza potvrzena i molekulárně geneticky (nepřímou DNA diagnostikou, u 1 z nich v roce 2002 poprvé i přímou DNA diagnostikou). 29/31 dětí je v současné době naživu, tj. mortalita činí 6 % (příčiny úmrtí: respirační insuficience 1x, srdeční selhání 1x). Dvě děti podstoupily jednostrannou nefrektomii (příčiny: respirační insuficience 1x, před zahájením peritoneální dialýzy 1x). Medián věku při diagnóze činil 3 měsíce (1.den života - 10 let), medián věku dětí v době posledního vyšetření je 12.6 let (2 měsíce - 22.6 let). 65 % dětí mělo neonatální nebo infantilní formu ARPKD, zbylých 35 % formu juvenilní. Koncentrační schopnost ledvin byla snižena u všech dětí (průměrná osmolalita moče 458 mmol/kg, rozmezí 302 - 600). Glomerulární filtrace je normální u 38 % přežívajících dětí (většinou děti s juvenilní formou), 38 % dětí je v chronické renální insuficienci a 24 % je již dialyzováno nebo po žije s transplantovanou ledvinou. Hypertenze (definovaná jako užívání antihypertenziv nebo TK ≥ 95 .pc) byla zjištěna u 93 % dětí (obě normotenzní děti měly juvenilní formu). Postižení jater (hepatomegalie a/nebo splenomegalie, patologické jaterní testy, jícnové varixy) vykazovalo 92 % dětí. Zvýšení jaterních testů bylo zjištěno u 59 % dětí avšak jen jedno u jednoho dítěte byla postižena syntetická funkce jater. U 35 % dětí byla provedena jaterní biopsie, která prokázala kongenitální jaterní fibrózu.

Závěr: mortalita dětí s ARPKD, které přežily novorozenecké období, je nižší než bylo uváděno v minulém desetiletí (9 - 24 %). Morbidita těchto pacientů však zůstává velká - většina dětí dospěje do chronické renální insuficience/selhání, prakticky všechny děti trpí arteriální hypertenzí. Postižení jater je nedílnou součástí ARPKD, u časných forem však stojí v pozadí, naopak dominuje klinickému obrazu juvenilní formy. Včasné stanovení diagnózy a odhalení a léčba komplikací, zejména arteriální a portální hypertenze, je předpokladem pro další zlepšení prognózy dětí s ARPKD. Primární prevencí je prenatální diagnostika u dalších těhotenství v postižené rodině - molekulárně genetické metody mají dnes 100 % spolehlivost při stanovování rizikového haplotypu u plodu a umožňují tak zamezit narození stejně postiženého sourozence.

Autosomal recessive polycystic kidney disease - Report of the Czech national registry of children with polycystic kidney diseases

T.Seeman*, J.Dušek, K.Vondrák, E.Šimková, J.Kreisinger, P.Geier, M.Hladík, S.Skálová, J.Štarha, J.Janda

1stDpt.of Paediatrics Prague, Univ. Hospital Motol, Dpt.of Paediatrics Brno, Ostrava, Olomouc, Hradec Králové, Czech Republic

Czech national registry of polycystic kidney diseases (PKD) in childhood has been established in 1992 to improve the management of children with PKD. We now report on the clinical course of children with autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD), who have been reported to this registry during the last 11 years (1992-2002).

31 children from 32 families with ARPKD who survived the neonatal period have been reported to this registry from the whole Czech Republic. Diagnosis of ARPKD was made by negative parental history of PKD and typical renal ultrasound findings in all children. Furthermore in 16 families DNA linkage analysis for ARPKD-gene was performed (informative in 10 families).

Methods: creatinine clearance (CCr, Schwartz formula), blood pressure (clinic and/or 24-hour ambulatory), standardized renal concentration capacity test (DDAVP), liver tests and abdominal ultrasound.

Results: 29/31 children are surviving (mortality 6 %, causes of death: respiratory failure n = 1, cardiac failure n = 1). One child underwent unilateral nephrectomy for recurrent episodes of respiratory insufficiency. Median age at diagnosis was 3 months (range 1 day - 10 years), median age at the final investigation was 12.6 years (range 2 months - 22.6 years). 65 % of children had neonatal or infantile form, 35 % had juvenile form. Renal concentrating capacity was decreased in all children (median urine osmolality 458 mmol/kg, range 302 - 600). Renal function (CCr) was normal in 36 % of children (only juvenile forms), 39 % of children had chronic renal insufficiency and 25 % was already dialysed or transplanted. Hypertension (defined as need for antihypertensive drug therapy and/or elevated blood pressure) was found in 93 % of children (the only two normotensive children had juvenile form). Liver involvement (hepatomegaly and/or splenomegaly and/or pathological liver ultrasound and/or oesophageal varices) showed 92 % of children. The liver enzyme activities were elevated in 59 % of children but only one child had decreased synthetic liver function detected by prolonged prothrombin time, 35 % of children had liver biopsy showing congenital hepatic fibrosis.

Conclusions: mortality in children with ARPKD who survived the neonatal period is lower than reported in the last decade. Nevertheless substantial proportion of children reaches renal insufficiency or end-stage renal disease. Almost all children develop arterial hypertension. Liver involvement detected clinically or by ultrasound is an invariable sign of the disease. Nevertheless liver function is preserved in almost all children. This does not make liver transplantation in patients with ARPKD necessary at least in childhood. The most serious complication in juvenile form remains portal hypertension. Early detection and treatment of complications, especially arterial hypertension, chronic renal insufficiency and portal hypertension is essential for improving the long-term prognosis of children with ARPKD.

Dvacet dva let transplantací ledvin u dětí ve Fakultní nemocnici v Praze - Motole

Seeman T, Dušek J, Feber J, Janda J, Kreisinger J, Morávek J¹, Šimková E, Špatenka J², Vondrák K, Zeman L¹

I.dětská klinika UK 2.LF Praha a FN Motol, V Úvalu 84, Praha 5

¹Klinika dětské chirurgie FN Motol, ² Transplantační centrum FN Motol

V ČR byly zahájeny transplantace ledvin u dětí v roce 1977 v IKEM, první transplantace ledviny u dítěte ve FN Motol byla provedena v roce 1981. V ČR existují 3 dětská dialyzační střediska (Praha - Motol, Brno, Ostrava), transplantace ledvin u dětí jsou prováděny pouze ve FN Motol. Incidence chronického selhání ledvin (CHSL) u dětí v ČR se pohybuje kolem 4 případů na milion dětské populace, tzn. že je v naší republice třeba počítat každý rok s asi 10 dětmi, které dospějí do stádia chronického selhání ledvin vyžadující dialyzačně-transplantační léčbu. Nejčastější příčiny CHSL u dětí se neliší od údajů z ostatních evropských zemí nebo USA, i u nás převládají kongenitální uropatie a hypoplázie ledvin (33 %), následují chronické glomerulonefritidy (23 %), nefronoftiza (15 %) a autozomálně-recesivní polycystóza ledvin (10 %). K transplantaci ledvin jsou u nás, na rozdíl od jiných, zejména amerických center, indikovány všechny děti zařazované do chronického dialyzačního programu. Oproti dospělým existují ve výběru dárce pro transplantaci dítěte určité zvláštnosti,

hlavně věk (6 - 50 let) a hmotnost dárce, přísnější jsou i požadovaná imunologická kritéria (shody v HLA antigenech).

Výsledky: od roku 1981 do 31.12.2002 bylo ve FN Motol provedeno 159 transplantací ledvin. Do roku 2000 byly prováděny pouze transplantace ledvin od zemřelých dárců, v roce 2001 byla provedena první a dosud jediná transplantace ledviny od žijícího příbuzného dárce. Průměrný věk dětských příjemců byl 12.3 let (2.1 - 20.2). Průměrná doba od zařazení na čekací listinu do doby transplantaci je 7.5 měsíců. Přežití pacientů i transplantovaných štěpů se v posledním desetiletí výrazně zlepšilo. V začátcích transplantačního programu přežívalo po 5 letech jen 35 % dětí, za posledních patnáct let se 5-leté přežívání pacientů zlepšilo na 95 %, přičemž i 15-leté přežívání pacientů je 90 %. Také 5-leté přežívání štěpů se zlepšilo z původních 20 % na současných 70 %, přičemž i 15 leté přežívání štěpů je v současnosti kolem 50 %. Používaná imunosuprese: do roku 1988 kortikoidy + azathioprin, od roku 1988 trojkombinace cyklosporin + kortikoidy + azathioprin. V posledních letech je stále častěji používán tacrolimus jako alternativa k cyklosporinu a mykofenolát jako alternativa k azathioprinu. U vybraných zejména rizikových pacientů je užívána indukční terapie (dříve polyklonální antithymocytární protilátky, nyní monoklonální protilátky proti IL-2 receptoru). Nejčastější komplikací po transplantaci jsou infekce, zejména močové. Urologické komplikace jsou v našem centru velmi vzácné (pod 5 %). Specifickou otázkou u dětských transplantací představuje psychosociální a etická problematika (např. zařazování kojenců, batolat a mentálně retardovaných dětí do dialyzačně-transplantačního programu nebo noncompliance léčby u adolescentů).

Závěr: v současné době jsou výsledky transplantací ledvin u dětí v ČR plně srovnatelné s vyspělými západoevropskými a severoamerickými státy, je ale třeba zvýšit počet transplantací od živých dárců, jejichž dlouhodobé výsledky jsou významně lepší než výsledky ledvin od zemřelých dárců.

Twenty-two years of paediatric renal transplantation in University Hospital Prague - Motol

Seeman T, Dušek J, Feber J, Janda J, Kreisinger J, Morávek J¹, Šimková E, Špatenka J²,
Vondrák K, Zeman L¹

¹st Dpt of Paediatrics, University Hospital Prague - Motol, Czech Republic

¹Dpt of Paediatric Surgery, ²Transplantation centre, Univ.Hospital Prague - Motol

Paediatric renal transplantation in the Czech Republic (CR) has been started in 1977 in Institute of Clinical and Experimental Medicine (IKEM), the first paediatric renal transplantation in University Hospital has been performed in 1981. There are three paediatric dialysis units in the Czech Republic (Prague - Motol, Brno, Ostrava), paediatric renal transplantation are performed only in Prague - Motol. The incidence of chronic renal failure (CRF) in childhood in the CR is ca. 4/million children population, i.e. ca. 10 children reach end-stage renal disease (ESRD) each year. The most common causes of ESRD are similar to other developed countries (congenital anomalies and renal hypoplasia/dysplasia 33 %, chronic glomerulonephritis 23 %, nephronophthisis-complex 15 % and autosomal recessive polycystic kidney disease 10%). All children who are indicated for chronic dialysis are scheduled also for renal transplantation. Renal transplantation in children reveal some differences in comparison to adult patients, especially donor age (limited to 6 - 50 years), donor weight or more rigorous immunological criteria (better HLA-match than in adults recommended).

Results: 159 renal transplantations in children have been performed in University Hospital Prague-Motol until 31st December 2002. Until 2000 only transplantations from cadaver donors were performed. The mean age of the recipients was 12.3 years (range 2.1 - 20.2). The

mean waiting time on the waiting list is 7.5 months. Patient as well as graft survival improved considerably in the last decade. In the first decade the 5-year patient survival was only 35 % in comparison to 95 % in the last decade. The 5-year graft survival improved from 20 % to the current 70 %. The 15-year graft survival is still 50 %. Immunosuppression consisted from steroids and azathioprin in the beginning, since 1988 tripple therapy is used (steroids, azathioprin and cyclosporin) or tacrolimus instead of CyA in the recent years. Also it is a tendency to replace azathioprin with mycophenolate in many patients. Induction therapy is used in selected high-risk patients (basiliximab). The most common complication after the grafting is infection, especially urinary tract infection. Urological complications are very rare in our centre (less than 5 %). Psychosocial and ethical issues are specific problems in paediatric renal transplantation programme (transplantation in infants or very young children, children with severe mental retardation, noncompliance in adolescents).

Conclusions: the results of paediatric renal transplantation in the Czech Republic are comparable to the results in western Europe and USA). The low number of living related donor is to be discussed.

Supported by grant IGA MZ ČR reg.Nr. NE/7629-3.

Zpráva o dialyzačním programu u dětí a dorostu s chronickým selháním ledvin v České republice v roce 2002.

**E.Šimková, *J.Štarha, **M.Hladík, K.Bláhová, *Z.Doležel, *D.Dostálková, J.Dušek,
J.Kreisinger, T. Seeman, K.Vondrák, J.Janda:**

I.dětská klinika FN v Motole,

*II.dětská klinika Brno, **Dětská klinika FN sP Ostrava

Podáváme tímto zprávu o prevalenci a incidenci chronického selhání ledvin (CHSL) u dětí do 18 let v České republice. Údaje o dětech se selháním ledvin byly jako obvykle získány od lékařů dětských dialyzačních center v Praze, Brně a Ostravě.

Výsledky: k 31.12.2002 bylo v ČR léčeno celkem 50 dětí do 18 let pro chronické selhání ledvin (CHSL). Z toho 38 dětí žilo s funkční transplantovanou ledvinou, pouze 3 byly léčeny hemodialýzou (HD) a 9 dětí bylo léčeno peritoneální dialýzou (PD).

Noví pacienti: v roce 2002 byla náhrada funkce ledvin (RRT) zahájena u 12 dětí, z toho u 9 dětí PD a u 3 HD. V průběhu roku bylo celkem léčeno dialýzou celkem 27 dětí. Důvodem ukončení dialyzačního léčení byla úspěšná transplantace ledviny, u dětí provedeno v roce 2002 celkem 14 transplantací ledviny od kadaverózního dárce.

Exit: v rámci chronického programu exitoval pouze jeden kojeneček během léčby PD, příčinou byla infekce po komplikované operaci anorektální atrezie, která provázela závažnou vrozenou anomálii ledvin.

Incidence CHSL je 5.5/1 milion populace do 18 let (pmcp), prevalence CHSL pak 23 /pmcp. a 4.8/1 milion celkové populace v České republice.

Chronický dialyzační program u dětí: v ČR provedeno u dětí v roce 2002 celkem 1028 chronických hemodialýz a 139 hemodialýz v akutním programu. Dále bylo provedeno 76 plazmaferéz.

Chronická peritoneální dialýza (PD): kumulativní doba na PD byla celkem 2060 dnů. Po zácvičku rodičů na nefrologickém oddělení jsou všechny děti léčeny noční peritoneální dialýzou pomocí cycleru. Nejčastější komplikací PD byla peritonitída, incidence peritonitídy je 1/16.9 měsíců léčby na PD.

Prevalence i incidence CHSL u dětí v ČR se proti minulému roku nezměnily, stále zůstávají nižší než v okolních státech EU. Důvody nejsou jasné, domníváme se, že jsme schopni zařadit do chronického programu všechny děti, které to potřebují. Pravděpodobně

máme přísnější kritéria pro zařazování dětí se závažným mentálním a/nebo somatickým hendikepem.

Závěr: chronický dialyzační program u dětí je dnes v České republice samozřejmou rutinou, lze do něj zařadit všechny děti s chronickým selháním ledvin, u kterých je perspektiva transplantace ledviny.

Report on the Dialysis Program in Children with Chronic Renal Failure (CRF) in the Czech Republic (CZ) in 2002.

E.Šimková, *J.Štarha, **M.Hladík, K.Bláhová, *Z.Doležel, *D.Dostálková, J.Dušek, J.Kreisinger, T. Seeman, K.Vondrák, J.Janda:

I.dětská klinika FN v Motole, *II.dětská klinika Brno, **Dětská klinika Ostrava

The aim of this report is to inform on the recent situation on dialysis activities in children with CRF in CZ. The data concerning children with CRF were collected as usually from 3 specialized pediatric dialysis centres in Prague, Brno and Ostrava.

Last figures: there have been registered 50 patients with CRF aged under 18 years by the end of 2002. Of these 38 were living after successful renal transplantation with a functioning graft. Only 3 had children were treated by hemodialysis (HD) and 9 by peritoneal dialysis (PD).

In total **1028 chronic HD, 138 acute dialysis and 76 plasmapheresis** were performed in children with CRF. Altogether **2060 patient's days were spent treating children with chronic PD.** Nocturnal PD using cyclers was used to treat all children with PD. The most frequent complication during PD was **peritonitis; the incidence rate being 1/16.9 months.**

New patients in 2002: renal replacement therapy (RRT) started in 12 children, in **9 of them peritoneal dialysis was used as the first choice of RRT and HD was selected only for 3 patients.**

Altogether 27 children were dialysed over the course of 2002, from this group **14 cadaver renal transplantations were performed.**

Deaths: 1 infant died on PD due to severe infection following a complicated anorectal atresia surgery.

The incidence of RRT was 5.5 per million of children population (pmcp). The prevalence of RRT in children under 18 years old was 23/ pmcp.

Both, incidence and prevalence of RRT/CRF resp. did not change in the last year comparing it with previous figures. **Generally, the rate of incidence remained lower than that evidenced in the EU countries.** The reason is not clear, the lower prevalence of children treated may be influenced by our criteria of commencement of RRT (*withholding of treatment in children with severe mental and/or physical impairment*).

Conclusions: RRT has become a routine program in children with the end stage renal disease in the CZ. The aim of this treatment is the successful renal transplantation.

MOČOVÁ EXKRECE N-ACETYL-BETA-D-GLUKOS-AMINIDASY U PACIENTŮ S IDIOPATICKOU HYPERKALCIURIÍ

S. Skálová¹, V. Palička², Š. Kutílek³

Dětská klinika¹ a Osteocentrum², Fakultní nemocnice Hradec Králové, Klinika dětského a dorostového lékařství I.LF UK Praha³

Úvod a cíle: Idiopatická hyperkalciurie (IH) je definována jako hyperkalciurie, která přetrvává i po úpravě dietních odchylek, a která nemá jasnou příčinu. Uvažuje se mj. o poruše tubulární reabsorpce

vápníku. Časným indikátorem tubulárního postižení je enzym N-acetyl-beta-D-glucosaminidasa (NAG) lokalizovaný v lysozomech proximálního tubulu. V dostupné literatuře existují rozdílné názory týkající se močové exkrece NAG u pacientů s IH a vztahu mezi IH a stavem skeletu. Naším cílem bylo vyšetřit NAG a densitu kostního minerálu (BMD) u dětských pacientů s IH. **Pacienti, materiál, metodika:** U 18 pacientů s IH (12 chlapců a 6 dívek, průměrný věk $10,3 \pm 5,5$ roku) byly vyšetřeny koncentrace NAG/kreatinin v moči (U-NAG), močová exkrece kalcia v mmol/kg/24 hodin (U-Ca) a u 11 dětí z tohoto souboru byla též vyšetřena BMD metodou DXA. Získané výsledky byly vyjádřeny jako Z-skóre, porovnány s již dříve publikovanými referenčními hodnotami a vzájemně korelovány. **Výsledky:** Kalciurie (vyjádřena jako Z-skóre nebo v mmol/kg/24 hod) byla vždy signifikantně zvýšena oproti referenčním hodnotám ($p < 0.0006$ a $p < 0.0003$), obdobně jako hodnoty U-NAG ($p < 0.006$), zatímco hodnoty BMD byly sníženy ($p < 0.001$). Nebyla zjištěna korelace mezi U-NAG a U-Ca ($r = 0.2$). Byla zjištěna vysoká inverzní a signifikantní korelace mezi BMD a U-Ca ($r = -0.8$, $p < 0.01$), hodnoty U-NAG a BMD nekorelovaly ($r = -0.3$). **Závěr:** U pacientů s IH lze předpokládat tubulární postižení, jehož stupeň nespíše nesouvisí s množstvím vylučovaného vápníku. Pacienti s IH mají sníženou densitu kostního minerálu v závislosti na ztrátách kalcia močí. K detailnějšímu objasnění těchto vztahů jsou nutné další studie.

THE URINARY EXCRETION OF N-ACETYL-BETA-D-GLUCOSAMINIDASE IN PATIENTS WITH IDIOPATHIC HYPERCALCIURIA

S. Skálová¹, V. Palička², Š. Kutílek³

Department of Paediatrics¹ and Osteocentre², Hradec Králové Teaching Hospital, Department of Paediatrics, 1st Medical Faculty, Charles University, Prague³

Background: Idiopathic hypercalciuria (IH) is defined as hypercalciuria that persists after correction of dietary imbalances and has no detectable causes. Defective reabsorption of calcium by the renal tubule is considered as a likely mechanism of IH. N-acetyl-beta-D-glucosaminidase (NAG) is a lysosomal enzyme which is abundantly present in the cells of the proximal tubule, and is considered as a very sensitive marker of renal tubular impairment. Currently available reports give conflictive results regarding the urinary excretion of NAG and values of bone mineral density (BMD) in patients with IH. Our aim was to assess NAG and BMD in patients with IH. **Patients, Materials, Methods:** 18 patients with IH (12 boys and 6 girls, mean age 10.3 ± 5.5 years) had their urinary NAG/creatinine ratio (U-NAG) and 24-hour urinary calcium excretion (U-Ca) examined. BMD was measured by dual energy x-ray absorptiometry (DXA) in a subgroup of 11 children. The obtained results were expressed as Z-scores, compared to previously reported reference values and mutually correlated. **Results:** The values of calciuria, either expressed as Z-scores or in mmol/kg/24 hours, were significantly increased in comparison to reference values ($p < 0.0006$ and $p < 0.0003$, respectively). The U-NAG values were significantly higher and BMD was significantly lower when compared to the reference values ($p < 0.006$ and $p < 0.001$, respectively). There was no correlation between U-NAG and U-Ca ($r = 0.2$). We found inverse and significant correlation between BMD and U-Ca ($r = -0.8$, $p < 0.01$), and there was no correlation between U-NAG and U-Ca ($r = -0.3$). **Conclusions:** Tubular impairment is highly probable in patients with IH, however, there seems to be poor relationship with the degree of calcium leakage. The patients with IH had a lower BMD which was inversely related to the urinary calcium loss. Further studies are necessary for more detailed clarification of these issues.

MÁ VÝZNAM VYLUČOVACÍ UROGRAFIE PŘI INDIKACI OPERACE HYDRONEFRÓZY ?

O. Šmakal¹, P. Geier², J. Vrána¹, T. Tichý³, H. Flögllová²

Urologická klinika¹, Děšská klinika² FN a LF UP Olomouc, Ústav patologie FN a LF UP Olomouc³

Cíl: Indikace k provedení pyeloplastiky u nemocných s hydronefrózou se stanovuje na základě individuálního posouzení výsledků sonografických nálezů, dynamické scintigrafie i vylučovací

urografie (IVU). Provedení IVU se doporučuje provést až před vlastní operací k ozřejnění anatomických poměrů. Ve své práci, která vznikla za podpory grantu IGA Mzd č. NK/6605-3, se snažíme objasnit význam IVU při diskrepanci mezi výrazně patologickým UZ nálezem a příznivým výsledkem dynamické scintigrafie u ledvin s hydronefrózou.

Materiál a metodika: Do studie bylo zařazeno 43 dětí, u kterých byla v roce 2002 a 2003 provedena pyeloplastika. Indikaci k operaci jsme stanovili u 17 dětí na základě UZ nálezu a diuretické dynamické scintigrafie, u zbývajících 26 pacientů byla provedena i IVU. U všech dětí byla peroperačně odebrána biopsie ledviny, histologické změny jsme klasifikovali do 4 stupňů dle Zangha.

Výsledky: U 10 dětí z 26 členného souboru byl výrazný nepoměr mezi jasně patologickým UZ nálezem a příznivým scintigrafickým nálezem, kde nebyl pokles funkce pod 43% a byl negativní furosemidový test.

Furosemidová IVU těchto pacientů detekovala obstrukci a urogram odpovídal závažnosti UZ nálezu. Při operaci byla jako příčina hydronefrózy u 3 dětí prokázán akcesorní polární cévní svazek, ve 3 případech byla mimo stenózu PU přechodu zjištěna ventrální malrotace ledviny a ve 4 případech byla příčinou hydronefrózy výrazná stenóza PU úseku s dysplazií močovodu. U 4 ledvin byly mírné histologické změny G2 a u 6 závažné histologické změny G3.

Závěr: Furosemidová IVU je přínosná v indikaci provedení pyeloplastiky u stavů, kde je rozpor mezi patologickým UZ obrazem a příznivým nálezem diuretické scintigrafie. V této indikační skupině je významný podíl cévních a morfologických abnormalit podílejících se na vzniku hydronefrózy.

IS INTRAVENOUS UROGRAPHY BENEFICIAL IN INDICATION OF HYDRONEPHROSIS SURGERY?

O. Šmakal¹, P. Geier², J. Vrána¹, T. Tichý³, H. Flögllová²

Clinic Department of Urology¹, Dept. of Paediatric², Dept. of Pathology³ Faculty Hospital Olomouc

Study objectives: The indication to perform the pyeloplastic surgery in patients with hydronephrosis is determined on basis of individual estimation of sonographic finding result, dynamic scintigraphy as well as intravenous urography (IVU). The application of IVU is advised to carry out not until before the surgery itself to clarify the anatomic conditions. In my study, which was established with the support of Ig MZd NK6605-3/2001 grant, we attempt to elucidate the benefit of IVU, concerning the discrepancy between distinctively pathological finding in ultrasound scan and favourable outcome of dynamic scintigraphy in hydronephrotic kidneys.

Material and methodology: There were 43 children included in study, in whom the pyeloplastic surgery was performed in 2002 and 2003. The indication for surgery was decided in 17 children, on basis of ultrasound scan finding and diuretic dynamic scintigraphy. In remaining 26 patients IVU was carried out as well. The kidney biopsy was acquired in the course of surgery in all children, histological changes were classified into 4 degrees according to Zangh.

Results: In 10 children out of 26 members of the group there was prominent discrepancy between clearly pathological ultrasound scan findings and favourable scientographic findings, where there was no reduction of the function below 43% and the furosemid test was negative.

Furosemid IVU detected the obstruction here and urogram result responded the seriousness of ultrasound findings. During the operation the accessory polar vascular bundle was confirmed as the cause of hydronephrosis in 3 children, in 3 cases. Both stenosis pelvi-ureteric junction

(PUJ) and ventral malrotation of kidney was found out, considerable stenosis of PUJ fraction with ureter dysplasia was found as the cause in 4 cases. There were mild histological changes of G2 in 4 kidneys and serious histological changes of G3 in 6 cases.

Conclusion: Diuretic intravenous urography is beneficial in indication to perform the pyeloplastic surgery in condition where there is discrepancy between pathological ultrasound image and favourable findings of diuretic scientography. In this indication group there is great proportion of vascular and morphological abnormalities which are participating on hydronephrosis emergence.

E-mail:smakalo@fnol.cz

VEZIKOSTOMIE V LÉČBĚ NEUROGENNÍ DYSFUNKCE DOLNÍCH MOČOVÝCH CEST

H. Stefan

Urologická klinika FN UK v Hradci Králové

Vezikostomie bez cévky se osvědčila pro přechodnou diversi moče u dětí s neurogenní dysfunkcí dolních močových cest následkem meningokély nebo různých vrozených anomálií.

Dočasná vezikostomie byla indikována v letech 1982 – 2002 u 15 dětí s neurogenním měchýřem u nichž progredovala dilatace horních močových cest a nebo se opakovaly závažné IMC, které nereagovaly na konservativní léčbu.

Z této skupiny dětí, referováno o pacientech s dlouhodobou (permanentní) vezikostomií, opatřenou sběrnými sáčky.

V diskusi pojednáno s optimálním založení stomatu, ošetření VUR refluxu, léčbě IMC a možných komplikacích vezikostomie.

VESICOSTOMY IN THE MANAGEMENT OF NEUROGENIC DYSFUNCTION OF LOWER URINARY TRACT

H. Stefan

Department of Urology, Teaching hospital Charles University, Hradec Králové

Cutaneous vesicostomy has proven to be successful for temporary urinary diversion in infants and children with neurogenic bladder and variety of congenital anomalies. This type of tubeless vesicostomy is appropriate in patients in whom progressive upper tract dilatation or repeated severe infections take place and who have failed to respond to more conservative means of treatment.

Four of 15 patients (1982 – 2002) with neurogenic bladder and tubeless vesicostomy have been followed for 4 to 20 years to prove a possibility of satisfactory long-term or permanent urinary diversion.

Problems of technique, VUR reflux, proper surveillance of urinary tract infection, and complications of vesicostomy are being discussed.

DEVASTUJÍCÍ PYOGENNÍ RENÁLNÍ ONEMOCNĚNÍ U DÍTĚTE S MNOHOČETNÝMI TROMBOFILNÍMI RIZIKY

¹T. Šuláková, ¹A.Šuláková, ¹D. Klodová, ¹A. Bosáková, ¹J. Slaný, ²M. Vrublová, ³V. Doležilová, ⁴Z. Häring, ⁵R. Čuřík

**¹Dětská klinika, ²dARK, ⁴Urologické oddělení, ³Radiodiagnostický ústav, ⁵Ústav
patologie FNŠP Ostrava**

Uvádíme případ závažné pyogenní ledvinné infekce u 2 leté holčičky s Downovým syndromem na totální parenterální výživě pro syndrom krátkého střeva po prodělané nekrotizující enterokolitidě. Dívka byla přijata pro horečky, bolesti břicha a pravého boku. Vysoké zánětlivé parametry a pozitivní nález v moči (Klebsiella, Enterococcus) vedly k diagnóze pyelonefritidy. Pacientka byla léčena 10 dnů intravenózně kombinací antibiotik (amikacin, augmentin) a během léčby vymizely klinické i laboratorní příznaky onemocnění. Sonografický nález na pravé ledvině odpovídal zánětlivému procesu bez známek abscesu. Týden po propuštění byla přijata pro novou ataku vysokých teplot, bolest v pravém boku a zkalenou moč. V moči byla znovu prokázána Klebsiella, citlivá na nasazený ceftazidin. Na vstupním USG vyšetření byla zobrazena anechogenní kulovitá léze v průměru 2 cm, která při kontrole za 2 dny nebyla popsána. Čtvrtý den bylo pro akutní zhoršení klinického stavu indikováno CT vyšetření s nálezem pravostranného fluidothoraxu, retroperitoneálního hyperdenzního ložiska se signifikantním zvýšením kontrastu, defigurací kontury pravé ledviny a suspektní dislokací centrálního žilního katetru (CŽK). Pro podezření na retroperitoneální krvácení byla provedena revize dutiny břišní a retroperitoneálního prostoru, která odhalila retroperitoneální hematom, rupturu renální fascie a mnohočetné abscesy pravé ledviny. Nález byl indikací k provedení nefrektomie, současně byl odstraněn CŽK. V histologickém materiálu byly potvrzeny četné intraparenchymatózní a subkapsulární abscesy s gram pozitivními bakteriemi a zánětlivé změny ledvinné pánvičky. Celkový stav pacientky byl stabilizován po 5 dnech umělé plicní ventilace a intravenózní antibiotické terapie. Vzhledem k závažnosti průběhu a rozsahu postižení bylo provedeno vyšetření trombofilních markerů. U pacientky byla diagnostikována tzv. Leidenská mutace faktoru V., protrombinu 20210A a MTHFR C677T bez hyperhomocysteinémie - vše v heterozygotní formě, dále deficit proteinu C, pozitivní APC rezistence a vysoké hladiny faktoru VIII. **Závěr:** 1. správná diagnóza nebyla stanovena pomocí USG a CT před chirurgickou revizí břicha 2. CŽK v dolní duté žíle a aplikace hyperosmolárních roztoků mohly být predisponujícími faktory pro vznik infekce. 3. mnohočetná trombofilní rizika mohla být dalším negativním faktorem pro vznik devastujícího zánětlivého procesu ledviny.

**AN UNUSUAL CASE OF SEVERE PYOGENIC RENAL INFECTION IN A CHILD
WITH MULTIPLE PROTHROMBOTIC FACTORS**

**¹T. Šuláková, ¹A.Šuláková, ¹D. Klodová, ¹A. Bosáková, ¹J. Slaný, ²M. Vrublová, ³V.
Doležilová, ⁴Z. Häring, ⁵R. Čuřík**

**¹Dpt of Paediatrics, ² PICU, ⁴Dpt of Urology, ⁵Dpt of Pathology, ³Dpt of Radiology,
University Hospital, Ostrava, Czech Republic**

We describe extremely severe case of pyogenic renal infection. A 2-years-old girl with Down syndrome has been observed because of a short bowel syndrome (extreme resection of the small intestine due to necrotizing enterocolitis) and total parenteral nutrition. She was admitted with a fever, agitation and abdominal discomfort. Urinary tract infection (UTI) was diagnosed (Klebsiella, Enterococcus) and the girl was treated with intravenously administered antibiotics for 10 days (ampicilin with clavulanate acid, aminoglycoside). The clinical symptoms, positive urine culture and serological inflammatory markers disappeared during therapy. Ultrasound scan showed the picture of an inflammatory process of the right kidney but without signs of abscess. She was discharged on the 11th day. One week later, however, she was readmitted with a new attack of high fever, right flank pain and cloudy urine . An intravenous antibiotic therapy with cephalosporine was restarted for proved recurrence of UTI

(Klebsiella). Initial sonography showed a focal anechogenic lesion with a diameter of 2 cm, which disappeared after 2 days. Surgical consultations opinion recommended conservative care but clinical and laboratory status worsened on 4th day. Computed tomography (CT) showed right fluidothorax, a retroperitoneal hyperdense lesion with a significant contrast enhancement and with right kidney contour defiguration and suspected dislocation of central venous catheter (CVC). The surgical exploration of the retroperitoneal space revealed a retroperitoneal haematoma, a rupture of the renal capsule, multiple renal abscesses of the right kidney. Therefore nephrectomy was indicated. Histological examination confirmed diagnosis of multiple renal intraparenchymatous and subcapsular abscesses (carbuncle) with necrosis, and inflammatory changes of the renal pelvis and the adjacent areas. Gram positive bacteria were found in this histological material. Clinical status was stabilized with a combination of intensive antibiotics therapy, 5 days artificial pulmonary ventilation and exchange of CVC. At present, the girl is in good condition. After that afore mentioned episode we commenced analysis of prothrombotic factors. The patient is heterozygous for factor V. Leiden mutation, for protrombin 20210A and MTHFR C677T without hyperhomocysteinaemia. Deficiency in protein C, positive APC resistance and high level of factor VIII were also found. **Conclusion:** 1. Incorrect diagnosis before surgical exploration could be caused with atypical findings on sonography and CT examination. 2. CVC placed in inferior vena cava could be predisposing factor for introducing pyogenic infection. A multiple prothrombotic predisposition could aggravate a devastating inflammatory process.

DIURETICKÁ SCINTIGRAFIA – PREDLŽENÝ ZÁZNAM
Juraj Svitač, *Miroslav Števík, Kamil Javorka, Ján Kliment
Urologická klinika a *Klinika nukleárnej medicíny MFN Martin

Úvod: Optimálny diagnostický a terapeutický postup pri náleze asymptomatickej hydronefrozy /HN/ u novorodenca nie je jednoznačne stanovený ani v súčasnej dobe. K dôležitým diagnostickým metódam patrí stále diuretická scintigrafia /DS/.

Materiál a metodika: V roku 2002 sme zaviedli do klinickej praxe metódu DS s predĺžením záznamu postdiuretickej fázy o 20 minút. Okrem klasického parametra $T_{1/2}$ sme hodnotili pokles aktivity indexom 40/20 min. Vyšetřili sme 33 detí v priebehu prvého roku života s nálezom unilaterálnej asymptomatickej HN zistenej pri USG skríningu. Ako rádiofarmakum bol použitý ^{99m}Tc -MAG3, ako diuretikum furosemid v dávke 1 mg/kg.

Výsledky: Po vyhodnotení záznamu DS sme výsledky rozdelili do 3 skupín. V prvej skupine, kde bol pokles klasického $T_{1/2}$ parametra $>50\%$, bolo zaradených 19 detí. V druhej a tretej skupine bol $T_{1/2} <50\%$, v druhej bol index 40/20 $>50\%$, v skupine bolo 9 detí, V tretej skupine kde bol index 40/20 $<50\%$ bolo zaradených 5 detí. U všetkých detí v tretej skupine sme vykonali plastiku pre nález obštrukcie v pyeloureterálnej junkcii.

Záver: Na základe našich výsledkov sa zdá, že predĺžený záznam postdiuretickej fázy DS by mohol prispieť k spresneniu diferenciácie medzi obštrukčnou a neobštrukčnou HN v norodeneckom a doječeneckom veku. Výsledky je potrebné overiť na väčšom súbore pacientov.

AKUTNÍ SKROTÁLNÍ SYNDROM U DĚTÍ
S. Tichý, A. Vernerová, M. Machart
Oddělení dětské urologie Kliniky dětské chirurgie a traumatologie 3.LF UK a
FTNsP, Praha

Cíl sdělení: Cílem sdělení je vybrat z akutního skrotálního syndromu (ASS) tři jeho nejčastější příčiny, tj. akutní epididymitidu, torzi varlete a torzi přívěšků varlete a nadvarlete a vyslovit se na základě vlastního většího souboru k možnostem jejich dif. diagnostiky.

Materiál a metodika: Od r. 1980-1999 bylo na urologickém oddělení Kliniky dětské chirurgie a traumatologie 3. LF UK a FTNsP v Praze ošetřeno 309 chlapců s ASS. Z toho 182 (58.8%) mělo akutní epididymitidu, 68 (22%) torzi přívěšků varlete nebo nadvarlete a 59 (19%) torzi varlete. U uvedených onemocnění sledují a porovnávají autoři jednak délku obtíží, dále výbavnost kremasterového reflexu, zánětlivé parametry (KO, FW, CRP), močové nálezy a nakonec dvě nejčastěji používané zobrazovací metody tj. sono+doppler a izotopový testikulární scan.

Výsledky: U všech sledovaných parametrů nezjistili autoři významné rozdíly, které by sledované příčiny ASS spolehlivě diferencovaly. Jako nejspolehlivější v dif. dg. uvádějí sonografické a dopplerovo vyšetření (76%) a izotopové vyšetření (94%).

Diskuse: Akutní epididymitis, torze varlete a torze přívěšků varlete a nadvarlete jsou tři nejčastější příčiny akutního skrotálního syndromu u dětí. V diferenciální diagnostice je nejdůležitější včas odlišit torzi varlete od akutní epididymitidy a torzí přívěšků. Všechna onemocnění mají podobnou symptomatologii, ale rozdílný léčebný postup.

Závěr: Nejspolehlivější v dif. dg. uvedených příčin ASS jsou zobrazovací metody tj. sonografické a dopplerovo vyšetření a izotopový testikulární scan.

ACUTE SCROTUM IN CHILDREN

S. Tichý, A. Vernerová, M. Machart

Department of Paediatric Urology, Dpt. of Paediatric and Trauma Surgery, 3rd Faculty of Medicine, Charles University, Praha, Czech Republic

Aim of study |: Aim of this study is to emphasize three the most common causes of acute scrotum in children: testicular torsion, acute epididymitis and torsion of the testicular appendix and to weight diagnostic opportunities on basis of our own group of patients

Material and methods : Three hundred and nine boys were admitted to our Department of Paediatric and Trauma Surgery during the 20-year period (1980-1999). 182 (58.8 %) children were found to have acute epididymitis , 68 (22%) patients had torsion of the testicular appendix and 59 (19%) patients were diagnosed with testicular torsion. Authors follow and evaluate the duration of pain, positivity of the cremaster reflex, inflammatory markers, urine findings and the two most frequent imaging techniques – ultrasound + Doppler sonography and nuclear flow studies.

Results : All of followed parameters do not show considerable differences in recognition of the acute scrotum causes. The most reliable method was sonography (ultrasound + Doppler – 76%) and nuclear studies (94%).

Discussion : Acute epididymitis, torsion of the testicular appendix and testicular torsion are three the most common causes of acute scrotum in children. The symptomatology is very similar, but the management is different.

Conclusions: Imaging techniques (sonography+ Doppler and nuclear studies) are the most reliable methods for recognizing causes of acute scrotum in children.

Mikrochirurgická varikokelektomie u dětí a dospívajících

Tichý, S.

**Oddělení dětské urologie Kliniky dětské chirurgie a traumatologie 3. LF UK a FTNsP,
Praha**

Cíl sdělení: Cílem sdělení je v první části prezentovat operační postup při mikrochirurgické varikokelektomii a v druhé části léčebné výsledky.

Materiál a metodika: Od roku 2000 do roku 2002 operoval autor 119 dětí (věkový průměr 13,2 roku).

Výsledky: Z celkového počtu 119 operovaných dětí pozoroval recidivu u 7 pacientů (= 5,8 %), pooperační hydrokélu u 2 pacientů (= 1,7 %). Nebyla pozorována žádná ranná nebo zánětlivá komplikace.

Diskuse: Varikokéla je v současné době stále jedním z nejdiskutovanějších onemocnění v dětské urologii. Významně se podílí na příčinách mužské infertility. Ne každá varikokéla musí být ale indikována k operaci. Indikační kritéria nejsou hlavně u dětí jednoznačná a jsou stále diskutována. Zatižíme-li pacienta operací, je nutné použít takový postup, který je jednoduchý, spolehlivý a s minimem komplikací. Za takový je pokládána mikrochirurgická varikokelektomie, což je metoda, která za použití operačního mikroskopu při zvětšení 8 - 15x chrání jednak arteriální zásobení varlete a dále lymfatické cévy, což minimalizuje pooperační komplikace (hydrokéla a atrofie varlete).

Závěr: Mikrochirurgická varikokelektomie je v současné době metodou volby v ošetření varikokély u dětí a dospívajících.

Microsurgical varicocelectomy in children and adolescents

Tichý, S.

Division of Paediatric Urology, Dpt. Of Paediatric & Trauma Surgery, 3rd Faculty of Medicine, Charles University, Praha, Czech Republic

Aim of study: Presentation of the surgical technique during the microsurgical varicocelectomy and results of this treatment.

Materials & methods: One hundred and nineteen children of mean age 13,2 years were operated on by the author in the period of 3 years (2000-2002).

Results: From all 119 operated children in 7 (5,8%) a recurrent varicocele and in 2 patients (1,7%) postoperative hydrocele were seen. No inflammatory complication was recorded.

Discussion: Varicocele seems to be still one of mostly discussed pathology in paediatric urology. It plays an important role in male infertility. However, not every varicocele is indicated for surgery. The criteria for the surgery are still in children not completely clear and often discussed. The surgical procedure must be simple, effective and with a minimum of complications. Microsurgical varicocelectomy seems to reach these criteria. With the use of 8 to 15 magnification the arterial and lymphatic vessels can be protected and thus complications as hydrocele or testicular atrophy are minimized.

Conclusions: Microsurgical varicocelectomy is a contemporary method of choice in the treatment of varicocele in children and adolescents..

Poranění ledvin u dětí

Tichý, S., Fridrich, F.

Oddělení dětské urologie Kliniky dětské chirurgie a traumatologie 3. LF UK a FTNŠP, Praha

Cíl sdělení: je zhodnocení souboru pacientů léčených pro trauma ledviny a srovnání se současnými trendy.

Materiál a metodika: Autoři prezentují soubor 36 dětí (19 chlapců a 17 dívek), průměrný věk 10,8 roku, ošetřených v roce 1998 - 2002 na Klinice dětské chirurgie a traumatologie 3. LF UK a FTNsP v Praze. V klasifikaci těchto poranění používají tzv. Trauma Grading System American Association for the Surgery of Trauma (Renal Injury Scale), rozdělující poranění ledvin do pěti skupin. V první skupině ošetřili 15 pacientů, ve druhé 8 pacientů, ve třetí 6 pacientů, ve čtvrté 4 pacienty a v páté skupině 3 pacienty.

Výsledky: Celkem 34 dětí bylo léčeno konzervativně pouze 2 děti páté skupiny byly operovány (nephrektomie). Žádný pacient nezemřel. Autoři nepozorovali pozdní komplikace (pseudocysta, hydronefróza, hypertenze).

Závěr: V léčbě poranění dětských ledvin převládá všeobecně konzervativní postup, který autoři maximálně preferují.

Renal injury in children

Tichý, S., Fridrich, F.

Division of Paediatric Urology, Dpt. Of Paediatric & Trauma Surgery, 3rd Faculty of Medicine, Charles University, Praha, Czech Republic

Aim of the study: retrospective analysis of the patient's series treated for renal trauma and comparison with contemporary trends.

Materials & methods: Thirty-six children (19 boys and 17 girls) of mean age 10,8 years treated for renal injury between 1998 and 2002 in the Department of Paediatric and Trauma Surgery are presented. For classification the Renal Injury Scale of the Trauma Grading System of AAS was used. It divides renal trauma into five types. Fifteen children of the 1st type, 8 of the 2nd type, 6 of the 3rd type, 4 of the 4th type and 3 patients of the 5th type are reported.

Results: Thirty-four children were treated nonoperatively only two patients of the 5th type were operated on (nephrectomy). No patient died. The authors did not record any late complication (pseudocyst, hydronephrosis or hypertension).

Conclusions: Renal trauma in childhood is treated usually by nonoperative manners, this approach is preferred also by authors of this paper.

OŠETŘOVÁNÍ NEMOCNÝCH S NEUROGENNÍM MOČOVÝM MĚCHÝŘEM Z POHLEDU SESTRY.

E. Langrová
Sekce sester

Urologická klinika Fakultní nemocnice a LF UK Hradec Králové.

Závažným onemocněním dolních cest močových jsou neurogenní poruchy. Skoro v 90% je příčinou vrozená vývojová vada uropoetického systému.

Možnost léčby těchto poruch je konzervativní- medikamentózní, čistá intermitentní katetrizace (ČIK) a léčba chirurgická – augmentace močového měchýře..

Děti po operační léčbě se ve většině případů katetrizují přes uretru nebo vytvořeným stomatem.

V ošetřování poruch vyprazdňování močového měchýře i stomatu hraje důležitou roli sestra, která dokonale zvládá problematiku techniky a přístup k rodině i nemocnému dítěti.

Pouze dobrá compliance ze strany dítěte i jeho rodiny může zajistit optimální efekt konzervativní resp. operativní léčby.

NURSING A PATIENTS WITH NEUROGENIC URINARY BLADDER FROM THE VIEW OF PAEDIATRIC NURSE

E.. Langrova

Department of Urology – University Hospital, Hradec Králové

Section of nurses

A serious congenital malformation of urinary system is present in bladder functional neurogenic disorders in ca 90% of such cases. Treatment possibilities of the neurogenic disorders: conservative - drug therapy, clean intermittent catheterization or and surgical treatment – augmentation of the urinary bladder.

The children after surgical procedure are able to perform self-catheterization through the urethra or the stoma.

It is a task of an experienced nurse to learn and educate the parents and children as well how to proceed to reach appropriate handling (catheterization of urethra and stoma, use of the pouch). The compliance of child and his/her family is important to achieve optimal results.

Možnost klinického využití kožní biopsie v diagnostice Alportova syndromu.

K.VONDRÁK *, J. STEJSKAL, J. DUŠEK, J. JANDA, J. KREISINGER, T. SEEMAN, E. ŠIMKOVÁ.

I. dětská klinika, Ústav patologické anatomie, 2.lékařská fakulta UK a Fakultní nemocnice Motol, V Úvalu 84, 150 06, Praha 5, CZ.

Alportův syndrom (AS) je progresivní hereditární nefritida způsobená poruchou kolagenu IV. typu. Nejčastější (85%) je X-vázaná forma, spojená s mutací genu pro $\alpha 5$ řetězec kolagenu IV (COL4A5).

Cíl: Zjistit, zda-li defekt $\alpha 5$ řetězce IV. kolagenu v bazální membráně epidermis (EBM) koreluje se stejným defektem v glomerulární bazální membráně (GBM) stejně jako s ultrastrukturálním histologickým nálezem s cílem využít kožní biopsii jako skrínigový marker v diagnostice AS.

Projekt: Prospektivní studie 24 pac. s histologicky prokázaným AS (elektronová mikroskopie GBM) se současně prokázaným defektem $\alpha 5$ řetězce GBM u nichž bylo provedeno imunohistochemické (ICH) vyšetření kožní biopsie s použitím monoklonálních protilátek proti $\alpha 5$ řetězci kolagenu IV (MAB 5).

Výsledky: střední věk skupiny byl 13.9 r. (2–33 r), poměr muži/ženy = 15/9. U všech 24 pac. byl elektronmikroskopicky prokázán “splitting” GBM. Imunohistochemické vyšetření ledvinných biopsií prokázalo u 14 chlapců (93%) totální defekt $\alpha 5$ řetězce kolagenu IV, zatímco jen u 1 chlapce (7%) byl přítomen parciální defekt. Naopak, u všech 9 dívek byl prokázán pouze parciální defekt $\alpha 5$ řetězce (100%). Imunohistochemie epidermální bazální membrány prokázala totální defekt $\alpha 5$ řetězce u všech 15 chlapců (100%), když u 8 z 9 dívek (90%) byl defekt $\alpha 5$ řetězce parciální a jen u 1 dívky (10%) byl přítomen totální defekt.

Závěry: ICH nálezy defektu $\alpha 5$ řetězce kolagenu IV v ledvině korespondovaly s nálezem v kůži. Kožní biopsie ukazuje velmi dobrou korelaci s ICH nálezem v histologických vzorcích ledvin a u mužského pohlaví může napomoci ve stratifikaci dalšího vyšetřování. Imunohistochemické vyšetření kůže je užitečnou a méně invazivní metodou v diagnostice AS, ale u ženského pohlaví není interpretace často jednoznačná.

The possible role of the skin biopsy in the diagnostics of Alport syndrome in clinical praCTICE.

K.VONDRÁK *, J. STEJSKAL, J. DUŠEK, J. JANDA, J. KREISINGER, T. SEEMAN, E. ŠIMKOVÁ.

1st Dpt. of Paediatrics, Dpt. of Pathology. 2nd Medical Faculty, Charles University , V Uvalu 84, 150 06 Prague 5, Czech Republic.

Alport syndrome (AS) is a collagen type IV hereditary progressive nephritis. The most common is an X-linked form connected with the mutation in the COL4A5 collagen gene.

Aim: To establish whether the defect of $\alpha 5$ chain collagen IV in the epidermis base membrane (EBM) correlates with the same one in the GBM and ultrastructural histological finding as well, to use the skin as a screening marker for diagnostics of AS.

Design: Prospective study of 24 pts. with kidney biopsy proven AS (electron microscopy) and with the defect of GBM $\alpha 5$ chain underwent skin biopsy immunohistochemistry (ICH) investigation using anti- $\alpha 5$ chain monoclonal antibodies (MAB 5).

Results: The mean age of the group was 13.9 y (2–33 y), male/female ratio 15/9. In all 24 pts. electronmicroscopy found splitting of the GBM. The kidney biopsy ICH in 14 males (93%) proved total defect of $\alpha 5$ chain collagen IV while partial defect was present in 1 male (7%) only. Vice versa in all 9 females only partial defect of $\alpha 5$ was proved (100%). The skin EBM immunochemistry in all 15 males (100%) proved total defect of $\alpha 5$ chain while in 8 of 9 females (90%) the defect of $\alpha 5$ chain was partial and in only 1 female (10%) the total defect was detected.

Conclusions: The ICH findings of the type of $\alpha 5$ chain collagen IV defect in kidney correspond with the type of the defect in skin. The skin biopsy shows a very good correlation with the ICH of the kidney specimens and could help and stratify further investigation. The immunohistochemistry of the skin biopsy can be useful in diagnostics of AS but one must be careful with the interpretation of results, particularly in females.

LÉČBA VUR U DÍTÍ SE SYMPTOMATOLOGIÍ PORUCHY DOLNÍCH CEST MOČOVÝCH

J.Ženíšek, J Doležal

Urologické oddělení Nemocnice Č. Budějovice

Cíl práce : autoři upozorňují na možnou přítomnost dysfunkce dolních cest močových u dětí s prokázaným VUR, kdy léčba dysfunkce je prioritní s ohledem na regresi VUR . Cílem

práce je diagnostikovat a léčit typ dysfunkce při maximálním omezení invazivních vyšetřovacích postupů.

Soubor : 38 dětí (31 děvčat, 7 chlapců, průměrný věk 6,5 roku) po alespoň jedné atace pyelonefritidy, s prokázaným VUR I-III st., se symptomatologií možné dysfunkce dolních cest močových (inkontinence, urgencye, časté močení, málo časté močení apod.)

Metodika: u všech dětí byl prokázán VUR I-III stupně /oboustranný ve 30 případech (při MCUG). Všechny děti vykazovaly symptomy možné poruchy dolních cest močových ((urgencye , časté močení nebo inkontinence u 28 dětí, málo frekventní močení u 10 dětí), což bylo zjištěno anamnesticky a ověřeno sestavením pitné a mikční karty a provedením neinvazivních urodynamických vyšetření (UFM, UFM a EMG, UZV reziduální profil). Následně bylo provedeno invazivní urodynamické vyšetření, kdy u skupiny dětí s urgentní symptomatologií byla diagnóza hyperaktivního měchýře potvrzena u 26 dětí, ve skupině dětí s málofrekventním močením mělo všech 10 nález non-neurogení dyssynergie s významným postmikčním reziduem. U všech dětí byla zavedena zajišťovací chemoterapie a kauzální léčba zjištěné urodynamické poruchy. Úspěšnost léčby byla kontrolována v odstupu 6 měsíců provedením videourodynamického vyšetření.

Výsledky : klinické příznaky poruchy dolních cest močových ve spojení s nálezy neinvazivních vyšetření ve vysokém procentu korelovali s nálezy invazivního urodynamického vyšetření. Během 6 měsíců neprodělalo žádné dítě pyelonefritidu, u 3 dětí byla prokázána pouze asymptomatická IMC, vymizení či podstatné zmírnění klinických projevů dysfunkce nastalo u 30 dětí. Kontrolní videourodynamické vyšetření potvrdilo vymizení či regresi VUR u 24 dětí.

Závěr : v případě přítomnosti VUR a symptomatologie poruchy dolních cest močových je možné poměrně přesně stanovit diagnózu a léčbu sekundárního VUR na podkladě neinvazivních urodynamických vyšetření. Léčba funkční poruchy se jeví jako prioritní. Videourodynamiku je výhodné použít při kontrolním vyšetření účinnosti zavedené léčby.

THE TREATMENT OF THE VESICoureTERAL REFLUX (VUR) IN CHILDREN WITH LOWER URINARY TRACT DYSFUNCTION

J.Ženíšek, J Doležal

Dpt of Urology, Hospital České Budějovice

Aims of the study: The treatment of a voiding dysfunction in children with VUR is the most important step. The aims of the study is to determinate and treat the type of the dysfunction with using less invasive methods.

Methods . 38 children / 31 girls, 7 boys, age 6,5/ with the history of the pyelonephritis, with the VUR grade I-III / bilateral in 30 cases/. All children had symptoms of the lower urinary tract disorder / urgency,frequent voiding syndrom, incontinence in 28 children, infrequent voiding syndrom in 10 children/. The diagnosis was done by history, flow chart and by non invasive urodynamic investigations / uroflowmetry, EMG uroflowmetry, volum of the residual urine/. Then the invasive urodynamic was performed. The diagnosis of the overactive bladder was done in 26 children with urgency, all 10 children with infrequent voiding had non neurogenic dyssynergy with residual urine. All children were treated by low - dosage prophylactic antibiotic therapy with the causal treatment of the urodynamic disorder. The effect of the treatment was controlled by videourodynamic study.

Results: Clinical symptoms of the lower urinary tract disorders in association with non invasive urodynamic investigation were in good relation to diagnosis determined by invasive urodynamic studies. During at least 6 month therapy there were no cases of

pyelonephritis, only 3 children underwent asymptomatic UTI. VUR extingcted or decreased in 24 children

Conclusion: In the cases of the VUR and symptomatology of the lower urinary tract disorder is possible to determine diagnosis and treatment of the secondary VUR on the basis of non invasive urodynamic investigation The treatment of the voiding disorder is the most important . Videourodynamic investigation is convenient for treatment monitoring.

CLINICAL APPLICATIONS OF MAGNETIC RESONANCE IN PRE-SURGERY EXAMINATIONS OF THE DILATED URINARY TRACT IN PEDIATRIC PATIENTS

P.Zerhau, J.Kubátová, J.Skotáková¹, V.Mach¹

Urology Department, Clinic of Paediatric Surgery and Traumatology, Teaching Hospital Brno

Clinic of Paediatric Radiology, Teaching Hospital Brno¹

This study is supported by grant NE / 7105 – 2

Objective: To assess the hitherto results of magnetic resonance urography (MRU) in pre-surgery examinations of the upper urinary tract dilations at various levels of urinary tract obstruction, and to compare the quality of the MRU and of the intravenous excretion urography (IEU) imaging.

Patients: Fifty patients with sonographically diagnosed dilation of the upper urinary tract aged 1 month to 18 years were examined. In 10 of the patients, dynamic MR examination of the kidneys was also made.

Methods: Results of individual patients' MRU were compared with their IVU results, and the accuracy of the former in examinations of different regions of the urinary tract was assessed for patients in groups up to 2, 6, 12 and over 12 years of age. Together with currently standard examinations (sonography, phase scintigraphy and IVU), MRU was also used to assess indications for the surgical or conservative approach to obstruction uropathies present.

Results: In the group of complete dilations of ureteropelvic units (18 total) the static MRU was classified as more accurate in 6 cases, as equally accurate in 5 units, and less accurate than the IVU in 7 cases. In the group of dilations above the ureteropelvic junction (32 total), the MRU was more accurate in 15 cases, equally accurate in 10 cases of hydronephrosis, and less accurate than the IVU in 7 cases. Results of dynamic studies do not allow a serious assessment yet. Pyeloplasty was performed in 21 patients, the resection and re-implantation of the megaureter in 4 children, nephrectomy in 2, and the augmentation of the bladder, ureteropyeloanastomosis and heminephroureterectomy in 1 patient each. Seventeen children were treated conservatively, and a surgery is being planned for another 6 patients.

Conclusions: The use of the MRU for the examination of the urinary tract offers an opportunity for a significant reduction in the number of stressful examinations used today. In our group, examinations of hydronephroses proved more accurate than examinations of megaureters. We believe that the greatest benefits will, however, be gained in examinations of hypofunctional or afunctional regions of the urinary tracts in the youngest children.

pavel.zerhau@worldonline.cz

PODSLIZNIČNÍ INSTILACE V LÉČBĚ VEZIKORENÁLNÍHO REFLUXU

Soňa Kutílková, Jaroslava Kiršbaumová
Urologická klinika Fakultní nemocnice Hradec Králové

Vezikorenální reflux definujeme jako návrat moči z močového měchýře do ledvin při insuficientním ureterovezikálním spojení. Patří mezi nejčastější vrozené vývojové vady urogenitálního systému, které vyžadují operační korekci. Nekorigovaná vada provázená chronickou pyelonefritidou může vést až k renální insuficienci, vyžadující dialyzační léčbu nebo transplantaci ledviny.

DIAGNOSTIKA refluxu vychází z průkazu návratu kontrastní látky nebo radioisotopu z močového měchýře do močovodu a ledviny při plnění močového měchýře a při mikci (mikční cystouretrografie). Anatomický stav močových cest posoudí sonografie a uretrocystoskopie s kalibrací uretry. Statická nebo dynamická scintigrafie informuje o funkčním stavu ledvin. Hodnocení obou, anatomického i funkčního stavu, podává s výhodou vylučovací urografie. Je nutno vyšetřit základní sérové hodnoty dusíkatých metabolitů (urea, kreatinin, kyselina močová) a minerálů (zejména kalia), KK/24 hodin k vyloučení nedostatečnosti ledvinných funkcí.

Mezinárodní klasifikace dělí reflux dle výšky návratu moči, deformit ureteru a kalichopánvičkového systému do 5 stupňů (u prvního stupně pouze návrat moči do močovodu, u pátého stupně jde pak o těžké změny na ledvině ve smyslu dilatace kalichopánvičkového systému s redukcí parenchymu a výraznou dilatací tortuosního močovodu –dolichomegaurer). Pokud se moč vrací do ledvin v klidu, mluvíme o refluxu **pasivním**, při mikci o refluxu **aktivním**. Podle příčiny selhání antirefluxního mechanismu dělíme reflux na **primární** a **sekundární**.

LÉČBA refluxu může být konzervativní nebo chirurgická. U sekundárních vždy odstraňujeme základní příčinu vedoucí k refluxu, teprve poté pokud nevymizí reflux je indikována léčba chirurgická.

Refluxy I.-II. stupně nevyžadují akutní operační léčbu. Ve většině případů se při pečlivé terapii infekce močových cest reflux spontánně upraví při plném dozrání močového měchýře.

Refluxy IV.-V. stupně vyžadují operaci otevřenou cestou.

Reflux III. stupně je indikován buď ke klasické konzervativní léčbě chemoterapií, variantou je **instilační** léčba. Jde o moderní endoskopickou metodu léčby refluxu, která zkracuje hospitalizaci nemocného a má dobré výsledky (úprava refluxu v 50–90 %).

Instilační terapie v jiných oblastech (hlasivky) je metoda známá od konce 60.let. K léčbě vezikoureterálního refluxu ji prvně použil Matouschek na počátku 80.let. Možnost použití této metody závisí na endoskopickém vybavení pracoviště (běžný cystoskop odpovídající věku a speciální instilační jehla), na anatomických poměrech v močovém měchýře (podslizničním průběhu močovodů, jejich umístění na hrdle) a na funkci dolních cest močových. V podstatě se jedná o endoskopickou podslizniční aplikaci makromolekulárních látek v místě ureterovezikálního spojení.

Nevýhodou použitých materiálů jsou vysoké pořizovací náklady, alergické reakce a možná migrace, především teflonu. Intenzivně je hledaná náhrada za tyto cizorodé materiály.

Počátkem 90.let byly publikovány první zkušenosti se podslizniční instilací vlastní krve nemocného.

Na urologické klinice FN Hradec Králové od roku 1997 k instilační terapii refluxu do III. stupně jsme využívali vlastní krve pacienta. Tato metoda je snadno dostupná, nejsou u ní alergické reakce, nejde o cizorodou látku. Úspěšnost při léčbě do III. stupně refluxu je mezi 50-55%.

Od roku 2002 jsme s úspěchem začali využívat nové látky Defluxu. Po podání první injekce Defluxu je 60% malých pacientů vyléčených. Pokud reflux nevymizí (v našem případě 14% případů), aplikujeme druhou dávku Defluxu. Efektu dosahujeme pak až v 74%. Velkou výhodou této vstřebatelné látky, která není živočišného původu, je možnost indikovat k léčbě i VUR IV. stupně. Výrobce se zaručuje, že se látka nevstřebá dříve než za 4 roky. Při použití Defluxu nebyly popsány žádné alergické reakce či migrace materiálu.

Před vlastním výkonem nesmíme opomenout fyzickou a psychickou přípravu dítěte nejen sestrami na oddělení, ale i na endoskopickém sálku. Individuální vlnitý přístup ke každému dítěti je velmi důležitý nejen pro klidný průběh anestezie, ale i vlastního výkonu.

Z instrumentária si na sterilně prostřený stolek připravíme:

pean k desinfekci okolí a genitálu, speciální instilační jehlu, cystoskop s optikou a běžné pomůcky jako longety, tampony, stříkačky, jehly atd.

Po uvedení dítěte do anestezie provede lékař nejprve běžnou cystoskopii. Sestra si připraví instilační jehlu a stříkačku s instilační látkou. Lékař zavede podslizničně jehlu do vhodného místa v oblasti ústí ureteru a sestra velmi opatrně aplikuje Deflux. Konečným výsledkem je vznik jizvy, která fixuje ústí a vyztužuje intramurální průběh močovodu. Výkon lze provést oboustranně v jedné době, při neúspěchu jej lze opakovat.

Po provedení instilace je zavedena permanetní cévka na 2 – 3 dny. Hospitalizace je krátkodobá, 2.– 3.den po výkonu je dítěti cévka odstraněna a dítě je propuštěno domů. Do další kontroly na ambulanci pacient užívá chemoterapeutika. Praktický dětský lékař zajišťuje provedení sonografie ledvin, vyšetří močový sediment, moč chemicky a mikrobiologicky. Po 3 měsících s výsledky dítě přichází na kontrolu na naši urologickou ambulanci, kde je provedena kontrolní mikční cystografie k ověření výsledku léčby. Trvalé vymizení je ověřeno provedením mikční cystografie po jednom roce (izotopová MCUG).

SUBMUCOSAL INSTILLATION OF DEFLUX[®] IN THE THERAPY OF VESICORENAL REFLUX

S. Kutílková, J. Kirzbaumová

Department of Urology – University Hospital, Hradec Králové.

Section for nurses

After the description of the pathogenesis of the vesicoureteral reflux (VUR) the first own experience with a new modern substance- **Deflux[®]** is reported. Deflux is a gel that is injected into the bladder wall at the location where the ureters enter the bladder during the endoscopy. Endoscopic treatment is an ideal method for many children and allows to avoid the classical surgery for VUR, which is rather an invasive method. This substance is not of an animal origin, showing no allergic reaction and reveals an advantage of a retarded resorption. Deflux consists of two completely natural and safe substances and until now there are no known side-effects of neither Deflux, nor of the endoscopic procedure.

This procedure of endoscopic instillation of the substance in the region of ureterovesical junction is described in technical details, emphasising the important role of the assisting nurse.

After the 1st application of Deflux[®] some 15% patients need a 2nd dose. Thereafter, the effectiveness reached ca 75%. The main indication of this endoscopic technique will be probably the vesicoureteral reflux of the 4th grade.

Conclusions: endoscopic treatment of the vesicoureteral reflux with a new gel-substance seems as a very promising methods which could present an alternative of the classical surgical treatment