

ZOBRAZOVACÍ METODY V DĚTSKÉ NEFROLOGII

Mach V.¹, Skotáková J.¹, Štarha J.²

¹Klinika dětské radiologie LF MU a FN Brno

²II. dětská klinika LF MU a FN Brno

Mezi základní zobrazovací metody v nefrologii se řadí ultrasonografie (US), mikční cystouretrografie (MCUG), intravenózní urografie (IVU), scintigrafie, CT vyšetření a nově i dynamická intravenózní MR urografie.

Výhodou US vyšetření je jeho dostupnost, jednoduchá opakovatelnost a nulová zátěž pro pacienta. US nám poskytuje informaci o morfologii močového systému. Tímto vyšetřením je možné diagnostikovat vrozené vývojové vady uropoetického systému již prenatálně a dále v časném novorozeneckém věku. Je pomocnou metodou při diagnostice akutních i chronických zánětlivých stavů močového systému a lze ji využít i jako skríníngovou metodu při diagnostice stenóz renálních arterií.

Úlohou MCUG je diagnostika refluxních uropatií a poruch vyprazdňování močového měchýře, ať již z důvodu subvezikální překážky nebo tzv. neurogenního močového měchýře.

IVU poskytuje kromě morfologických informací o odvodných močových cestách i bazální informaci o koncentrační a vylučovací schopnosti ledvin.

Jako doplňující vyšetření lze v určitých indikacích využít výhod CT vyšetření. V poslední době se do diagnostických algoritmů zavádí i dynamická MR urografie, která spojuje výhody morfologického zobrazení uropoetického systému s možností posouzení funkce ledvin a tato metoda tak může nahradit vyšetření scintigrafická.

poznámky

PROBLÉMY PŘI HODNOCENÍ ^{99m}Tc DMSA U DĚTÍ

Buncová M.¹, Kolský A.², Engelmann V.¹, Solar N.¹, Tichý S³

¹IKEM Praha Praha-4

²Pediatrická klinika IPVZ FTN

³Klinika dětské chirurgie a traumatologie 3. LF UK FTN

Statická scintigrafie ledvin (^{99m}Tc DMSA) je nejčastěji indikována u infekcí močových cest, kde je od poloviny 80. let považována za zlatý standard diagnostiky pyelonefritidy u dětí. Tím, že poskytuje informaci o přítomnosti a závažnosti postižení renálního parenchymu, řada následujících léčebných a vyšetřovacích postupů se odvíjí právě od výsledku tohoto vyšetření. Vzdor všemu však klinická praxe přináší řadu problémů. Klinik vyžaduje jasný závěr, ale scintigrafický obraz nemusí být jednoznačný. I přesvědčivé patologické změny při distribuci ^{99m}Tc DMSA nemusí být zapříčiněny pyelonefritidou. Toto komplikuje interpretaci nálezů. Tyto důvody zahrnují faktory technické: např. paravenózní aplikace radiofarmaka, pohyb dítěte při akvizici (zvláště nejmenší děti) a četnost impulzů. Výsledek mohou ovlivňovat anatomické poměry: např. vrozené vady ledvin, asymetrie ledvin, velikost dutého systému, cysty ledvin.

Vyšetření ovlivňuje i stav tubulárního systému, což je případ malých kojenců. Vzhledem k tomu, že se jedná o neinvazivní vyšetření, které poskytuje důležitou informaci též o relativní funkci párových orgánů, je nutné tento ukazatel zodpovědně interpretovat, zejména v případě zamýšlené chirurgické intervence. Při posuzování nálezů nelze pominout ani zkušenost hodnotitele. Často je obtížné rozlišit akutní a chronické postižení ledvin, proto musí klinik poskytnout lékaři nukleární medicíny dostatečné informace o pacientovi, případně specifikovat své požadavky. Možnost opakovat ^{99m}Tc DMSA umožní sledovat dynamiku vývoje u jednotlivých pacientů. Nejednoznačné nálezy by měly být diskutovány společně klinikem a lékařem nukleární medicíny. V těchto situacích je třeba zohlednit klinické a ultrasonografické nálezy, případně cíleně zvolit další zobrazovací metodu.

poznámky

CHALLENGES OF ^{99m}Tc DMSA SCINTIGRAPHY EVALUATION IN CHILDREN

M. Buncová¹, A. Kolský², V. Engelmann¹, N. Solar¹, S. Tichý³

¹Dept Nuclear Medicine, Inst Clin Exp Med

²Dept Pediatrics Thomayer Teaching Hosp

³Dept Pediatrics & Trauma Surgery, Thomayer Teaching Hosp, Prague

Static renal scintigraphy (^{99m}Tc DMSA) is the most often indicated examination in urinary tract infections and has been considered the gold standard for diagnosing pyelonephritis in children since the mid-1980s. A number of subsequent procedures and examinations are based on ^{99m}Tc DMSA results as the latter furnishes information about the presence and severity of renal parenchyma involvement. However, there are a number of challenges in clinical practice. While the pediatrician requires a clear-cut diagnostic opinion, ^{99m}Tc DMSA may not be unambiguous. Not all ^{99m}Tc DMSA changes are due to pyelonephritis, a fact making interpretation difficult. The reasons include technical ones such as extravenuous radio-pharmakon administration, movement of children during acquisition, and low counts; anatomical ones such as congenital renal defects, renal asymmetry, size of the collecting system, renal

cysts, and state of the tubular system (in infants). This non-invasive examination also provides important information about the relative function of both kidneys as a paired organ, its results should thus be interpreted carefully, especially so if surgery is scheduled. The observer's experience is a major plus when assessing the findings. In ^{99m}Tc DMSA, acute renal disease is often difficult to distinguish from chronic so the clinician should furnish the nuclear medicine physician (NMP) adequate information about the patient, and/or specify the requirements. The possibility to repeat ^{99m}Tc DMSA makes it possible to monitor the dynamics of development in individual patients. Ambiguous scintigraphic findings should be discussed jointly by the clinician and NMP. In these situations, clinical and ultrasound findings should be considered and/or another imaging technique chosen.

poznámky

SPOLEHLIVOST MIKČNÍ CYSTOGRAFIE V PRŮKAZU VEZIKOURETERÁLNÍHO REFLUXU (VUR)

Gut J.

Dětské oddělení NsP Česká Lípa

Mikční cystografie (MCUG) zůstává i přes některé její nevýhody a přes příchod nových metod stále standardem ve vyšetřovacích algoritmech u dětí s uroinfekcemi, s funkčními poruchami a s podezřením na vrozené uropatie (především VUR) více než 40 let. I když patří mezi jedno z nejrozšířenějších rtg vyšetření v pediatrii a i přes snahu o její standardizaci (v rámci mezinárodní refluxové studie IRS) byla a je opakovaně v posledních letech předmětem kritického zhodnocování. Důvodem jsou: zavádění nových metod (izotopová cystografie, ultrazvuková cystografie s kontrastní látkou, videorodynamické vyšetření) a nové poznatky o funkci dolních močových cest a s tím související poznatky o intermitentnosti a proměnlivosti VUR. Dnes se znovu dostávají do popředí klíčové otázky: Kdy, proč, kterou metodou a jakou metodikou provádět zobrazení dolních močových cest?

V přehledu jsou diskutovány tyto problémové okruhy: teplota aplikované látky (20 nebo 37 stupňů), poloha při vyšetření (vleže na zádech, na

břiše nebo vsedě) sedace (bez sedace, chloralhydrát, midazolam či anestézie), způsob snímkování (předozadní a boční snímky) a fluoroskopie, rychlost a tlak plnění měchýře (výška infúze nad stolem 40, 70 nebo 100 cm), časový odstup od uroinfekce, krytí ATB. Řada těchto otázek není jednoznačně zodpovězena. Nové možnosti otevírá tzv. modifikovaná MCUG, která zlepšuje posouzení intermitentního sekundárního VUR. Stejně tak i cyklická MCUG (dvojitý případně trojitý cyklus plnění a močení) ukazuje, že až u 24 % dětí VUR není zachycen při jednom plnicím cyklu. Dokonce v ojedinělých případech i VUR IV. a V. stupně, což je dokumentováno dvěma kasuistikami chlapců. Ve snaze o přiblížení se k fyziologickým poměrům při mikci se objevily práce s aplikací kontrastní látky do měchýře suprapubickou cestou. Přes všechny uvedené otázky zůstává MCUG metodou volby pro anatomické posouzení dolních močových cest zvláště u chlapců a vstupně u dětí s febrilní uroinfekcí.

poznámky

THE RELIABILITY OF VOIDING CYSTOURETHROGRAPHY (VCUG) IN THE DETECTION OF VESICoureTERAL REFLUX (VUR) IN CHILDREN

Gut J.

Paediatric Department, Ceska Lipa Hospital

VCUG remains a standard method of examining algorithms in children with urinary tract infection (UTI), voiding dysfunction and congenital uropathies in spite of limitations, disadvantages and an advent of new methods. Over the past 40 years, it has repeatedly been the object of critical appraisal and attempts for methodological standardisations. It has caused comparisons with new methods (radionuclide cystography, videourodynamic and echo-enhanced cystography), a new conception in the functioning of the lower urinary tract and an understanding of the variability and inconstancy of VUR. We repeatedly return to several main questions: When, why, which method and how should the methodology be used in the examination of the lower urinary tract in children?

In this review, we will discuss further questionable topics: the temperature of the contrast solution (room or body temperature), position

during the examination (supine, prone or sitting), sedation for the procedure (without sedation, midazolam, chloralhydrate, anaesthesia), speed and height of the drip infusion above the table (40, 70 or 100 cm), the lag interval between UTI and the procedure, ATB coverage of the procedure with catheterisation. For some of these topics we don't have simple or clear answers. It is obvious that cyclic VCUG (double or triple filling cycle and voiding) enhances the detection of VUR, sometimes of IVth or Vth grades. We document this possibility through the presentation of 2 infants. Some authors recommend filling the urinary bladder via the use of a suprapubic catheter to respect physiological conditions during voiding. VCUG, in spite of the abovementioned problems and unanswered doubts, remains the method of choice for anatomical visualisation – especially in boys and children with febrile urinary tract infections.

poznámky

VÝZNAM STANDARDIZACE ULTRAZVUKOVÉHO VYŠETŘENÍ U DĚTÍ S DILATACÍ KALICHOPÁNVIČKOVÉHO SYSTÉMU.

Geier P., Michálková K., Šmakal O., Tichý T.

Dětská klinika, Radiologická klinika, Urologická klinika

a Ústav patologie FN a LF UP Olomouc

Postup při vyšetření a ošetřování novorozence s pre- nebo postnatálně diagnostikovanou dilatací kalichopánvičkového systému (KPS) je jedním z nejkontroverznějších témat v současné dětské urologii. Většina novorozenců s dilatací KPS nemá žádné klinické obtíže. Ošetřující lékař je postaven před úkol co nejpřesněji odlišit pacienty s pouhou dilatací KPS od pacientů s obstrukční uropatií, kteří vyžadují včasnou operaci k zachování dobré funkce ledviny.

Ultrazvukové vyšetření je v současné době základní vyšetřovací metodou. Jeho výhodou je neinvazivnost, nebolestivost, dostupnost, možnost opakování. Zobrazení ledviny a kalichopánvičkového systému není ovlivněno zralostí ledvinové tkáně, což umožňuje provést první, základní vyšetření velice brzy po narození a to i u předčasně narozených novorozenců.

Standardizace UZ vyšetření je nezbytná, aby se mohly srovnat nálezy při longitudinálním sledování. První důležitou měřenou veličinou je velikost ledviny v podélné ose a její zanesení do percentilových tabulek (např. Dinkel). Dalšími nutnými údaji je nejširší intrarenální rozměr pánvičky v anterioposteriorní projekci a šíře parenchymu nad středním kalichem v příčném řezu. Pokud se kontralaterální ledvina urychluje v růstu do délky je to známkou poklesu funkce ledviny postižené hydronefrózou (Koff 1995). Je to ale známka pozdní, operace v tomto momentě již obvykle nevede k návratu plné funkce. Pokles šíře renálního parenchymu při opakovaných vyšetřeních je statisticky významnou známkou postižení ledvinového parenchymu.

Kvalitně provedené opakované UZ vyšetření významně přispívá k diagnostice obstrukční uropatie u dětí a může snížit potřebu isotopových a rtg vyšetření.

poznámky

VYŠETŘOVÁNÍ GLOMERULÁRNÍ FILTRACE (GF) V DĚTSKÉM VĚKU POROVNÁNÍ JEDNOTLIVÝCH METOD

Kolský A.¹, Matějčková E.¹, Halašková P.¹, Nováková J.², Skibová J.³, Kolská M.⁴

¹Pediatrická klinika IPVZ FTN Praha 4

²Imunologická laboratoř FTN Praha

³IKEM Praha

⁴Klinika dětí a dorostu 3. LF UK FNKV Praha 10

GF je základní vyšetření v nefrologii. Existují různé možnosti stanovení. Cíl práce: v souboru pacientů s různými chorobami porovnat GF získanou různými metodami: cystatin C (CYS), clearance kreatininu a výpočtem dle autorů: Counahan-Barrat, Ghazali-Barratt, Shull, Schwartz a Traub. Soubor: Od ledna 1999 do října 2002 bylo vyšetřeno 180 pacientů, 117 chlapců (65%) a 63 dívek, průměrný věk byl $13,4 \pm 4,21$ roku (21 měsíců až 18,99 roku), průměrný s-kreatinin (s-kr) byl $78,0 \pm 25,6$ $\mu\text{mol/l}$ (38–279), CYS $0,9 \pm 0,4$ (0,5–3). CYS byl vyšetřen nefelometricky (přístroj BN 100, firma Behring včetně setů). Námi vypočtené hodnoty GF jsme porovnali s GF vypočtenou na základě CYS (GF_{CYS}) /126,8: (CYS-21,7):60/, kterou jsme vzali za standardní hodnotu.

Výsledky: Prokázali jsme statisticky významnou závislost ve vztahu mezi s-kr a CYS ($r=0,66$, $p<0,001$). Všechny námi použité vzorce dobře korelují s hodnotami CYS ($r=0,44$ – $0,58$). Abychom mohli zhodnotit jednotlivé vzorce, porovnali jsme průměrné odchylky jednotlivých metod (d) od hodnoty GF_{CYS}. Zjistili, že nejvíce se blíží GF_{CYS} vzorec dle Ghazali-Barratta ($d=0,43 \pm 0,67$), který je však pro klinickou praxi obtížněji použitelný. Jako druhý nejhodnější je dobře použitelný vzorec Schwartze ($d=0,48 \pm 0,62$). Ostatní difference jsou statisticky významně vyšší než dle Schwartze ($p<0,01$). Klasická GF kreatininu je nejméně spolehlivá metoda ($d=0,69 \pm 1$).

Závěry: Pro klinickou praxi je nejhodnější jednoduchý výpočet GF dle Schwartze, GF kreatininu je pracná a nespolehlivá metoda.

poznámky

INVESTIGATION OF GLOMERULAR FILTRATION RATE IN CHILDHOOD – COMPARISON OF VARIOUS METHODS

Kolský A.¹, Matějčková E.¹, Halašková P.¹, Nováková J.², Skibová J.³, Kolská M.⁴

¹Dept. of Paediatrics Thomayer Teaching Hospital, Prague 4

²Imunological laboratory, Thomayer Teaching Hospital

³Institute for Clinical and Experimental Medicine

⁴Dept. of Paediatrics 3rd Faculty of Medicine, Charles University, Prague

Glomerular filtration rate (GFR) is a basic examination in nephrology. There are various methods that can be used for estimation GFR. Aim of study: Comparison of the values of GFR obtained by various methods in the group of children: with various diseases using s-Cystatin C (CYS), creatinine clearance and calculated GFR according to: Counahan-Barratt, Ghazali-Barratt, Shull, Schwartz and Traub. Group of patients: From January 1999 to October 2002 180 patients were examined, 117 boys (65%) and 63 girls. Mean age was 13.4 ± 4.2 years (21 m.–19 yrs), mean s-creatinine (S-cr) was 78.0 ± 25.6 $\mu\text{mol/l}$ (range 38–297), mean CYS 0.90 ± 0.4 CYS was analysed by nephelometry (Behring analyser BN 100 and kits). Obtained results of GFR were compared with GFR calculated by means of CYS /126.8:(CYS-

21.7):60/ which we considered a standard value. Results: Statistically significant correlation between S-cr and CYS was found ($r=0.39$, $p<0.001$). There is a good correlation between values of CYS and all calculated formulas. We compared mean deviations (d) of calculated values from GFcys. We found out the closest results to GFcys by Ghazali-Barratt equation ($d=0.43 \pm 0.67$), but it is more complicated in clinical practice. The second most convenient prediction equation seems to be Schwartz equation ($d=0.48 \pm 0.62$). Other differences are significantly higher than in Schwartz equation ($p<0.01$). Traditional creatinine clearance is the least reliable method for estimation GFR. Conclusions: The most convenient method of calculated GFR in clinical practice is a simple Schwartz formula. Creatinine clearance is an unreliable method.

poznámky

VÝTĚŽNOST MAG3 SCINTIGRAFIE A ULTRAZVUKOVÉHO VYŠETŘENÍ PŘI STANOVENÍ PROGNOSTICKY VÝZNAMNÉ PYELOURETERÁLNÍ OBSTRUKCE V KOJENECKÉM VĚKU

Šmakal O.¹, Geier P.², Hartmann I.¹, Michálková K.³

¹Urologická klinika FN Olomouc

²Dětská klinika FN Olomouc

³Radiologická klinika FN Olomouc

Úvod a cíle: Podle současných kritérií je jako významná obstrukce pelviureterální junkce (PUJ) hodnocena taková, která vede k poškození parenchymu a ke snížení funkce ledviny. Zhodnotili jsme přínos ultrazvukového (UZ) vyšetření a MAG3 scintigrafie při stanovení závažnosti obstrukce PUJ u hydronefróz zachycených prenatalním či časným postnatálním UZ vyšetřením.

Materiál a metody: Vyhodnotili jsme předoperační UZ a MAG3 nálezy u dětí operovaných pro hydronefrózu, u kterých byly při histologickém vyšetření peroperačně odebraného vzorku renálního parenchymu prokázány závažné histologické změny. Byly posouzeny nálezy 30 renálních jednotek (RJ) u 24 dětí. Při UZ vyšetření jsme sledovali \varnothing pánvičky v předozadní projekci a sílu parenchymu. MAG3 scintigrafií jsme vyhodnotili relativní funkci ledviny a $T\frac{1}{2}$. Histologické nálezy byly hodnoceny dle Zhanga a do souboru byly zařazeny děti s nálezem G3, G4.

Výsledky: U všech RJ byl \varnothing pánvičky >15 mm a redukce parenchymu pod 6 mm. U 53 % RJ byl \varnothing pánvičky >20 mm, u 47 % RJ byla redukce parenchymu na 2–3 mm. U 70 % RJ nedošlo k poklesu relativní funkce ledviny k uznávané terapeutické hranici 40 % a u 53 % RJ nebyla hodnota $T\frac{1}{2}$ svědčící pro obstrukci horních močových cest.

Závěr: Průměr pánvičky >15 mm a redukce parenchymu <6 mm při UZ vyšetření může svědčit pro obstrukci vedoucí již k výraznému poškození renálního parenchymu. Při průměru pánvičky >20 mm a redukcii parenchymu <3 mm je významná obstrukce PUJ velmi pravděpodobná. Pokles relativní funkce ledviny prokazatelný MAG3 scintigrafií je opožděný za vznikem histologických změn renálního parenchymu. Parametr $T\frac{1}{2}$ není při diagnostice hydronefróz kojeneckého věku spolehlivým ukazatelem významné obstrukce PUJ.

poznámky

THE EFFICACY OF MAG3 SCINTIGRAPHY AND ULTRASOUND EXAMINATION IN DETERMINATION OF PROGNOSTICALLY SIGNIFICANT PYELOURETERAL OBSTRUCTION IN INFANTS

Šmakal O.¹, Geier P.², Hartmann I. ¹, Michálková K.³

¹Dpt. of Urology, University teaching hospital Olomouc

²Dpt. of Paediatrics, University teaching hospital Olomouc

³Dpt. of Radiology, University teaching hospital Olomouc

Introduction and objectives: According to current criteria, as a significant pelviureteral junction (PUJ) obstruction is considered the one which leads to parenchyme damage and to reduction of renal function. We assessed the contribution of ultrasound examination and MAG3 scintigraphy to diagnosis of severe PUJ obstruction in patients with prenatally diagnosed hydronephrosis.

Material and methods: We evaluated the pre-surgery ultrasound and MAG3 examinations in children who underwent surgery for hydronephrosis and who had serious histological changes on renal wedge biopsy. The findings of 30 renal units (RU) were evaluated in 24 children. We measured the diameter of pelvis in antero-posterior projection and parenchyme width on ultrasound.

We assessed relative kidney function and T_{1/2} by MAG3. Histological findings were evaluated according to Zhang and children with G3 or G4 histology were involved in our study.

Results: In all RU the pelvis diameter was above 15mm and parenchyme reduction under 6mm. In 53% RU, the pelvis diameter was >20 mm, in 47 % RU parenchyme was reduced to 2–3 mm. No reduction of renal function to the accepted therapeutic limit of 40% was found in 70 % RU and in 53 % RU the T_{1/2} figure did not indicate an obstruction of upper urinary tract.

Conclusion: The pelvis diameter > 15 mm and parenchyme reduction < 6 mm on ultrasound examination can indicate an obstruction already leading to damage of renal parenchyme. If the pelvis diameter is over 20 mm and parenchyme is reduced to 3 mm and less, PUJ obstruction is very likely. Reduction of renal function on MAG3 scintigraphy does not occur prior to histological changes of renal parenchyme. The T_{1/2} parameter is not a reliable indicator of significant PUJ obstruction in diagnostics of hydronephrosis in infants.

ANALÝZA A KOREKCE PORUCH ACIDOBAZICKÉ ROVNOVÁHY NA ZÁKLADĚ STEWARTOVA-FENCLOVA PRINCIPU

Matoušovic K., Martínek V., Kvapil M.
Interní klinika UK 2. LF Praha

V roce 1983 navrhl P. J. Stewart zcela nový přístup k hodnocení acidobazické rovnováhy tělesných tekutin. Definoval tři nezávisle proměnné veličiny, jejichž hodnoty určují koncentraci vodíkových iontů v roztoku:

1. parciální tlak kyslíčnicku uhličitého ($p\text{CO}_2$);
2. rozdíl mezi kladnými a zápornými náboji na úplně disociovaných a chemicky nereagujících iontech („strong ion difference“, SID);
3. celková koncentrace slabých, neprchavých kyselin (reprezentovaných hlavně albuminem) a značených $[A_{\text{tot}}]$.

Na podkladě této teorie navrhl V. Fenclovou klasifikaci klinických poruch ABR. Zařazení respirační acidózy a alkalózy je dáno změnami $p\text{CO}_2$ a je stejné, jako při konvenčním přístupu,

založeném na disociační rovnici kyseliny uhličitě. Metabolická acidóza nebo alkalóza je buď důsledkem změny SID nebo $[A_{\text{tot}}]$ nebo obou. Hodnota SID se změní buď v důsledku dehydratace (alkalóza) a hyperhydratace (acidóza) nebo při změně sérové koncentrace chlóru (při vzestupu acidóza, při poklesu alkalóza) nebo se změní při vzestupu koncentrace látek, které běžně nestanovujeme (ketoacidóza, laktacidóza, exogenní kyseliny při otravách). Hodnotu $[A_{\text{tot}}]$ ovlivňuje zejména sérová koncentrace albuminu (alkalóza při hypalbuminémii, acidóza při hyperproteinémii). Stewartův-Fenclovův přístup k hodnocení ABR umožňuje pochopit a předpovědět koncentraci vodíkových iontů v roztoku a její odchylky od normálu kvantitativně upravovat za použití jednoduchých rovnic.

poznámky

ANALYSIS AND ADJUSTMENT OF ACID-BASE DISTURBANCES ACCORDING TO THE STEWART-FENCL PRINCIPLE

Matoušovic K., Martínek, V., Kvapil, M.
Dept. Medicine Motol, Prague

In 1983, P. J. Stewart proposed a new approach for evaluation of acid-base balance of body fluids. He defined three independent variables responsible for hydrogen ion concentration in body fluids:

1. the partial pressure of carbon dioxide ($p\text{CO}_2$)
2. strong ion difference, SID, i.e. the difference between the sums of all the strong (fully dissociated, chemically nonreacting) cations and sums of the strong anions
3. the total concentration of all the non-volatile weak acids (mainly albumin) designated as $[A_{\text{tot}}]$.

On the basis of this theory, V. Fencl invented a new classification of clinical acid-base disturbances. Respiratory acidosis and alkalosis result from abnormalities of $p\text{CO}_2$. The classifications of the respiratory disturbances of ABR is identical as in the conventional viewing which is based on the dis-

sociation equation of carbonic acid. Metabolic acidoses or alkaloses result from derangements of the SID and/or $[A_{\text{tot}}]$. The change of SID value is a consequence of either dehydration (alkalosis) or hyperhydration (acidosis). Other mechanisms of SID deviation are either changes of serum chloride concentration (an increase causes acidosis, a decrease causes alkalosis) or an increase of concentrations of substances not routinely measured (ketones, lactate, exogenous acids). $[A_{\text{tot}}]$ value is determined mainly by the serum albumin concentration (alkalosis in hypoalbuminemia, acidosis in hyperproteinemia). The Stewart-Fencl approach to acid-base balance enables to understand and predict what happens to hydrogen ions in body fluids and to control the pH abnormalities quantitatively if simple calculations are employed.

poznámky

HISTORIE, PŘÍTOMNOST A BUDOUCNOST IMUNOSUPRESIVNÍ LÉČBY U DĚTÍ PO TRANSPLANTACI LEDVIN

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

Po dobu více než 100 let se mnoho lékařů snažilo změnit nepříznivý osud pacientů s akutním, ale zejména s chronickým selháním ledvin. Všechny lékaře je třeba obdivovat za nezměrné úsilí a pevnou víru ve zdar jejich činnosti. Stejně je třeba obdivovat odvahu a odhodlání pacientů podstoupit nové nevyzkoušené léčebné metody. Cesta za úspěchem byla provázena četnými nezdary, které byly nutné k rozvoji poznání. První úspěšná transplantace lidské ledviny byla provedena Dr. J. Murrayem v roce 1954, dárce byl bratr pacienta – jednovaječné dvojče. U prvních pacientů po transplantaci nebyla použita žádná imunosuprese, nic nebylo známo o rejekcích, ledviny se v krátké době odhojily. Jako imunosuprese bylo použito celotělové rtg ozáření, infuze kostní dřeně, nitrogen mustard a toluen, s nedobrymi výsledky. První průlom v imunosupresivní léčbě představuje zavedení steroidů v roce 1950. Dalším mezníkem bylo zavedení 6-merkaptopurinu Schwartzem a Dameshekem v roce 1959. Od roku 1961 byl 6-merkaptopurin nahrazen azathioprinem (Hitchings a Elion), který je používán dodnes.

Kombinace steroidů a azathioprinu významně zlepšila přežívání pacientů i štěpů. Významným mezníkem byl rok 1970, kdy byl Borelem objeven Cyklosporin A a od roku 1983 se stal základním kamenem imunosuprese. Kombinace steroidů, azathioprinu a cyklosporinu A zlepšila přežívání štěpů i pacientů cca o 20 %. Ale vývoj pokračuje dále, v posledních letech přicházejí do klinického užití mycophenolat mofetil, sirolimus, everolimus, basiliximab, daclizumab, FTY 720. Další imunosupresivní preparáty jsou ve fázi laboratorního zkoušení. V blízké budoucnosti lze očekávat následující trendy: Individualizace imunosupresivní terapie, odstranění kortikoidů, ale také cyklosporinu A ze základních imunosupresivních protokolů (nefrotoxicita při dlouhodobé aplikaci!). Ve snaze o zvýšení počtu transplantací ledvin, zejména od živých dárců, rozvoj transplantací přes imunologické bariéry, rozšiřování programů sloužících k výměně orgánů od živých dárců. Indukce tolerance (transplantace ledvin a kostní dřeně). Stále je také diskutován problém xenotransplantace, také z hlediska etických aspektů.

poznámky

HISTORY, PRESENT AND FUTURE OF IMUNOSSUPPRESIVE TREATMENT IN CHILDREN AFTER RENAL TRANSPLANTATION

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

The history of the immunosuppression after transplantation is exciting story. For more than 100 years many doctors tried to change unfavorable fortune of patients with end stage kidney disease. Doctors and nurses working on this excellent idea kept in their mind hope in the final success. Not only the doctors were brave but the patients were heroes also. They were willing to undergo new therapeutic procedures with uncertain results. 1954 Dr. Joseph E. Murray performed the first successful renal transplantation in identical twins in Boston. No immunosuppression was used at the first patients therefore graft survival was short. As the first immunosuppressive “drugs” were used X-ray, bone marrow infusion, nitrogen mustard and toluene with the poor results. Real breakthrough in the immunosuppression was the introduction of steroids in 1950. 6-mercaptopurine was used from 1959 (Dameshek). Discovering of azathioprine in 1961 (Hitchings and Elion) was the next step to better immunosuppression. In 1970 J. F. Borel discovered the Cyclosporine A (CsA), which was used in human practice since 1983. CsA, azathioprine and steroids become a basic

immunosuppression in patients after organ transplantation. This combination dramatically improved grafts and patients survival. During the last years new immunosuppressive drugs were released following: mycophenolate mofetil, tacrolimus, sirolimus, everolimus, basiliximab, daclizumab. This interesting and challenging story is still going on. A lot of new immunosuppressives are in phase of trials (FTY 720, FK 614, FK 778, CCI 779, FK 352B, CTV 3146 and many others). In the future we can expect probably following approach:

1. Individualization of the immunosuppression.
2. Withdrawing of steroids and replacement of Cyclosporine A by another immunosuppressive drugs.
3. Transplantation across compatibility barriers (ABO, anti –HLA antibody).
4. Increasing of living donor exchange programmes.
5. Immune tolerance induction.
6. The role of xenotransplantation is discussed since years, also having in mind its ethical impact.

KLINICKÉ ROZHODOVÁNÍ V NEFROLOGII S VYUŽITÍM PRINCIPŮ EVIDENCE-BASED MEDICINE (EBM)

Janda A.¹, Feberová J.², Kasal P.²

¹Ústav imunologie FN Motol a 2. LF UK, Praha

²Ústav lékařské informatiky UK 2. LF, Praha

Sdělení se zabývá metodologií práce s informačními zdroji ve zdravotnictví – „Evidence-Based Medicine“ (EBM) – česky „lékařství prokázaných faktů“. EBM umožňuje racionální klinické rozhodování na základě kritického hodnocení zdravotnických informací s různou silou důkazu. Používání zdrojů, které vznikly s použitím principů EBM, by

mělo také nefrologům umožnit racionálně využívat výsledky klinického výzkumu v praxi a tím zefektivnit péči v této oblasti.

Klíčová slova: Evidence-Based Medicine, medicína založená na důkazech, klinické rozhodování v pediatrii, hodnocení informačních zdrojů, kvalita informace.

poznámky

DECISION MAKING IN PAEDIATRICS WITH THE USE OF PRINCIPLES OF "EVIDENCE-BASED MEDICINE"

Aleš Janda^{1,2}, Theodor Adla¹, Jitka Feberová¹, Pavel Kasal¹

¹ Institute of Medical Informatics

²1st Dept. of Paediatrics, University hospital Motol and 2nd Medical School, Charles University

The methodology of handling with information in a healthcare called Evidence-based medicine is described. EBM helps physicians to find relevant medical information resources and enables them to make a decision after critical appraisal of obtained information. The usage of this technique should help paediatricians to make the best of the outcomes of clinical research in their daily medical practice and therefore to improve a care for their patients.

Actual situation concerning EBM in Czech Republic is discussed. The authors show how to improve knowledge of EBM among medical

professionals and increase implementation of this approach in medicine. A webpage is a part of the solution. It is prepared within a project "Healthcare on-line" coordinated by Ministry of Health of Czech Republic according to the specifications of European Union and the program "e-Europe+". The webpage deals with a theoretical background of EBM, lists relevant resources for physicians and demonstrates its application in numerous examples from clinical setting.

Key words: Evidence-based medicine, clinical decision making in paediatrics, evaluation of information resources, quality of information

poznámky

URINARY TRACT INFECTIONS IN CHILDREN 2004 – EVIDENCE BASED MEDICINE APPROACH

Feber J., Filler G.

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

Urinary tract infections (UTI) are the second most frequent infections in infants, after respiratory infections. UTI is defined as the invasion of the urinary tract by pathogens (mostly bacteria). The diagnosis and therapy of UTI seem to be straightforward. However, adequate management of UTI still raises a lot of discussion, especially in small children. The aim of this study is to use evidence based medicine (EBM) approach to review current knowledge on UTI.

The probability of UTI in a young child with fever is approximately 5%, with a substantially reduced risk in circumcised boys (0.2%) (Evidence level III). The gold standard for the diagnosis of UTI remains urine culture (bacteria CFU > 10⁵/ml). The best screening test for UTI is leucocyte esterase positivity (sensitivity 83–93%) and nitrite positivity (specificity 98%) on the dipstick (Evidence level III). Systematic review of randomized trials suggests that longer (7–10 days) courses of antibiotic therapy are beneficial compared to short courses (3 days), although no significant difference was found (Evidence level Ib). In children >2 years of age, there is no advantage of IV therapy over oral therapy when treating a first episode of a febrile UTI (Evidence level II). The likelihood of vesicoureteral reflux (VUR) in children with UTI is approx. 30–40% (higher in infants, decreasing with age) (Evidence level III). Although there is an association between VUR and renal scarring, it is

not clear whether VUR without UTI actually causes the scarring (no evidence). However, VUR plus UTI or upper UTI without VUR can cause renal damage (Evidence level III). There is also no direct evidence that children who have routine diagnostic imaging after a 1st UTI are better off than those who do not. Nevertheless, imaging is recommended for children <2 years of age ("fair" evidence). Although ultrasonography has a relatively good specificity (65–99%) for the detection of renal scarring compared with DMSA, it has low sensitivity (37–47%) and cannot be replaced for DMSA (Evidence level III). Likelihood of recurrence of UTI after 1st acute UTI is 30% in boys and 30% in girls within 1 year (40% overall) (Evidence level III). There is no apparent relationship between the presence of VUR and the likelihood of recurrence (Evidence level III). The available evidence for using antimicrobial prophylaxis to prevent urinary tract infection in children with normal urinary tracts is of low quality. The rate of infections for patients with normal urinary tracts ranged from 0 to 4.0 per 10 patient-years for the treatment groups and from 4.0 to 16.7 for the control groups.

In conclusion, current management of acute and recurrent UTI in children is mostly based on non-controlled, non-randomized observational studies. High-level evidence is lacking. Well-designed, randomized, placebo-controlled trials are required.

CYKLOSPORÍN A VERZUS CYCLOPHOSPHAMID V LIEČBE NEFROTICKÉHO SYNDRÓMU

Podracká L., Šašinka M., Böör A.

Klinika detí a dorastu LF UPJŠ, Košice

Ústav patologickej anatómie LF UPJŠ, Košice

Nefrotický syndróm (NS) patrí k najčastejším chorobám glomerulov v detskom veku. Väčšina pacientov je dobre citlivá na kortikoidy, ale pri NS závislom a rezistentnom na kortikoidoch je indikovaná liečba cytotoxickými imunosupresívami, najmä cyklosporínom A (CsA) a cyklofosfamidom (CYC). Či je účinnejší cyklosporín A alebo cyklofosfamid pri udržaní remisie nie je jednoznačné.

Materiál a metódy: Autori zanalyzovali v retrospektívnej klinickej štúdií dlhodobý efekt liečby u 63 detí s NS sledovaných priemerne 7,4 r (1–16 r). Priemerný vek detí v čase prvej manifestácie NS bol $6,19 \pm 4,30$ rokov. Štrnásť pacientov malo SSNS (22,2%), 33 detí SDNS (52,4%) a 16 chorých SRNS (25,4%). U 54 detí sa vykonala obličková biopsia. Najčastejším histologickým nálezom boli malé abnormality glomerulov (40 detí, t.j. 63,5%), FSGS sa zistila u 6 detí (9,5%), 4 mali MZPGN (6,3%), 2 fokálnu glomerulonefritídu (3,2%), 1 pacient MPGN a 1 IgA-nefritídu (1,6%). 15 chorých sa liečilo iba kortikoidmi (23,8%), 27 detí užívalo aj CYC (42,9%) a 38 CsA (60,3%). Sedemnášť detí

z celého súboru si vyžadovalo terapiu obidvoma imunosupresívami, t.j. CsA aj CYC (27%). U 2 chorých sa v liečbe použil mykofenolát mofetil a u 3 detí FK506. Porovnal sa počet relapsov, rýchlosť nástupu a dĺžka trvania remisie v skupine liečenej CsA a CYC.

Výsledky: Cyklosporín A. Pri SDNS sa do 2 rokov od vysadenia CsA zjavil relaps NS až u 84% chorých. Remisiu nedosiahli 8 pacienti so SRNS (61,5%), u 5 detí (38,5%) nastúpila remisia do 10 týždňov (4–20 týždňov), ale 4 z nich mali nový relaps počas liečby. Iba 1 pacient so SRNS zotrval v remisii 2 roky po ukončení liečby CsA.

Cyklofosfamid. 19 z 27 liečených detí CYC dosiahlo remisiu (70,4%), z nich 8 boli v remisii aj 2 roky po ukončení liečby (42,1%), 8 pacienti (29,6%) nedosiahli remisiu počas liečby. Trvanie remisie po cyklofosfamide bolo signifikantne dlhšie ako po cyklosporíne A (Kaplanova-Meiyerova analýza, $p=0,023$, log-rank test).

Záver: Cyklofosfamid indukuje dlhodobú remisiu nefrotického syndrómu efektívnejšie ako cyklosporín A.

poznámky

POLYMORFIZMUS G⁻³⁰⁸A GÉNU TNF U DETÍ S NEFROTICKÝM SYNDRÓMOM

Kovács L., Podracká L., Hladík M., Geier P.
2. detská klinika LFUK a DFNSP, Bratislava
Klinika detí a dorastu LF UPJŠ, Košice
Detská klinika, LF Univerzity Palackého, Olomouc
Detská klinika, FN Ostrava

Patogenéza nefrotického syndrómu (NS) u detí nie je známa. Podľa súčasných údajov porucha tvorby TNF a/alebo expzie jeho receptora môže ovplyvniť závažnosť priebehu NS a môže byť faktorom určujúcim klinickú odpoveď na steroidy u detí s NS. Bodová mutácia -308 génu TNF (G-308A) je spojená so zvýšenou produkciou tohoto cytokínu. Preto sme sa v danej práci rozhodli určiť výskyt tohoto polymorfizmu v závislosti od klinickej odpovede na liečbu steroidov u detí s NS.

Metódy: Genotyp G-308A génu TNF sa určoval u 102 detí s NS a tiež v skupine zdravých kontrolných osôb metódou PCR a RFLP. Pacienti boli retrospektívne zaradení do dvoch skupín: 78 z nich odpovedalo klinicky na liečbu steroidmi (SSNS, bez proteinúrie po 4 týždňovej terapii steroidmi), kým u ostatných 24 detí bol NS rezistentný na steroidy (SRNS, pretrvávanie proteinúrie aj po 4 týždňovej terapii steroidmi).

Výsledky: Prevalencia alely TNF alfa A-308 sa signifikantne neodlišovala v skupinách pacientov a kontrolných osôb (26,4% vs. 22,0%, n. s.). Zistili sme však signifikantne vyššie zastúpenie nosičstva alely A-308 v skupine SRNS v porovnaní so skupinou SSNS (12/24, 50,0% vs. 15/78, 19,2%, OR: 4,2, CI: 1,64–11,17, $p < 0,01$).

Závery: Terapeutická odpoveď na steroidy je hlavným určujúcim faktorom prognózy NS u detí. Naše výsledky podporujú hypotézu o úlohe TNF v patogenéze nehereditárnych foriem NS u detí a v určovaní typu odpovede na steroidnú terapiu. Aj keď genotypizácia ukázala asi štvornásobne zvýšené riziko vzniku SRNS u nositeľov alely TNF A-308, tento ukazovateľ nemusí byť dostatočný na rozlíšenie patologického typu NS a typu odpovedi pacientov na steroidnú liečbu. Ďalšie prospektívne štúdie u väčšieho počtu pacientov sú potrebné na overenie klinického významu týchto výsledkov.

poznámky

TRANSPLANTACE LEDVIN U DĚTÍ V ČESKÉ REPUBLICE, STAV V ROCE 2004

Seeman T¹, Dušek J¹, Janda J¹, Kreisinger J¹, Morávek J², Šimková E¹, Dvořák P¹, Špatenka J³, Vondrák K¹, Zeman L²

¹Pediatrická klinika UK 2. LF Praha a FN Motol, Praha

²Klinika dětské chirurgie FN Motol, Praha

³Transplantační centrum FN Motol, Praha

Transplantace ledviny je léčebnou metodou volby pro dětské pacienty s chronickým selháním ledvin (CHSL), neboť děti po transplantaci mají lepší dlouhodobé přežití i kvalitu života než děti dialyzované. V ČR byly zahájeny transplantace ledvin u dětí v roce 1977 v IKEM, první transplantace ledviny u dítěte ve Fakultní nemocnici Motol byla provedena v roce 1981. V ČR existují tři dětská dialyzační střediska (Praha-Motol, Brno, Ostrava), transplantace ledvin u dětí jsou prováděny pouze ve FN Motol, tedy pro děti z celé ČR.

Výsledky: Od roku 1981 do 30. 4. 2003 bylo ve FN Motol provedeno celkem 173 transplantací ledvin. Do roku 2000 byly prováděny pouze transplantace ledvin od zemřelých dárců, v roce 2001 byla provedena první transplantace ledviny od živého příbuzného dárce. Průměrný věk příjemců byl 12,3 let (2,1–20,2). Průměrná doba od zařazení na čekací listinu do doby transplantaci je 6,8 měsíců. Průměrné přežití pacientů činí po pěti letech 95 %, průměrné 5leté přežití transplantovaných ledviných štěpů je 70 %.

K 31. 8. 2003 bylo v dětském transplantačním centru FN Motol sledováno celkem 54 dětí s funkčním štěpem. Průměrný sérový kreatinin byl 118 $\mu\text{mol/l}$ (rozmezí 53–199). Většina dětí byla léčena trojkombinací imunosupresiv: kortikosteroidy ($n=53$), takrolimus ($n=32$) nebo cyklosporin ($n=22$) a mykofenolát ($n=29$) nebo azathioprin ($n=20$). Akutní rejekci prodělalo 41 % dětí, pouze u třech dětí se jednalo o kortiko-rezistentní akutní rejekci. Nejčastější komplikací po transplantaci jsou infekce, zejména močové, a arteriální hypertenze (91 %). Průměrný počet užívaných antihypertenziv na dítě byl 2,5 (včetně diuretik).

V roce 2003 bylo provedeno deset transplantací (jednou od živého dárce), v letošním roce k 30. 4. 2004 další čtyři transplantace.

Závěr: Výsledky transplantací ledvin u dětí v ČR jsou plně srovnatelné s vyspělými západoevropskými nebo severoamerickými státy.

*Podporováno grantem IGA MZ ČR
reg. č. NE/7629-3.*

poznámky

ČASNÉ KOMPLIKACE PO TRANSPLANTACI LEDVIN U DĚTÍ V ČESKÉ REPUBLICE

Vondrák K.¹, Dušek J.¹, Hladíková M.², Kreisinger J.¹, Seeman T¹, Šimková E.¹, Janda J.¹

¹Pediatrická klinika, Fakultní nemocnice Praha-Motol

²Ústav lékařské informatiky, Fakultní nemocnice Praha-Motol

Od r. 1981 bylo v České republice provedeno více než 180 transplantací u dětí. **Časné komplikace** po transplantaci ledvin (KTx) významně ovlivňují konečný výsledek.

Cílem studie bylo zjistit výskyt komplikací v prvních šesti měsících po KTx u dětí v ČR a porovnat je s dostupnými daty Evropské pediatrické studijní skupiny (European Pediatric Study Group).

Metody: Retrospektivně jsme zhodnotili úplná data ve vztahu k časným komplikacím po KTx (v průběhu šesti měsíců), která jsme získali od 80 pacientů transplantovaných mezi roky 1993–2002. Naše výsledky jsme porovnali s výsledky studie 196 KTx, které publikovala „European Pediatric Study Group“ (EU group) v *Pediatric Nephrology* v r. 2002. Ke statistické analýze byly použity χ^2 nebo Fisherův exaktní test.

Výsledky: Jednačtyřicet pacientů (51,3%) ze skupiny 80 českých pacientů prodělalo 54 epizod **akutních rejekcí** (AR), v EU skupině prodělalo 99 pacientů (47,5%) 146 epizod AR. Pětatřicet epizod (64,8%) v pražské skupině bylo steroid-senzitivních (SSAR) a 19 (35,2%) steroid-rezistentních (SRAR), v EU SSAR bylo 112 (76,7%) a 34 (23,3%) bylo SRAR. Refrakterní k léčbě zůstalo pět epizod v obou skupinách, 9,3% resp. 3,3%. Při použití novějších dat pražské skupiny (1999–2002), byl počet SSAR a SRAR obdobný, 78,6% a 21,4%. **Hypertenzi** mělo 69 pacientů (86,2%) v pražské a 128 pacientů (65,3%) v EU skupině. **Infekce** se vyskytly 68 (85%) českých

pac. 43,8% (35 pacientů) infekcí jsme klasifikovali jako závažné. 47,9% bylo bakteriálního, 42,1% virového, 10% plísňového původu. CVM nemoc se vyvinula u pěti pacientů (6,3%). Infekce močových cest byla diagnostikována u 42 pacientů (52,5%) v Praze a u 61 (31,1%) v EU skupině. Inzulin-dependentní **diabetes mellitus** se vyskytl jen v EU skupině. **Dialýzu** v prvních šesti měsících vyžadovalo 21 (26,3%) pražských pacientů a 30 EU pacientů (15,3%). **Malignita** se vyskytla u jednoho (1,3%) našeho pacienta a u pěti (2,6%) z EU skupiny. Osm (10%) vs. 23 (11,7%) **štěpů bylo ztraceno**, 2 (2,6%) vs. 6 (3,1%) dětí **zemřelo**. V pražské skupině se **akutní tubulární nekróza** vyskytla u 18 pacientů (22,5%), opožděný nástup funkce štěpu u 14 pts. (17,5%) a dialýzu z tohoto důvodu vyžadovalo 12 pacientů (15%). **Chirurgické** komplikace byly u 21 pacientů (26,3%) pražské skupiny. Nicméně, ty, které vyžadovaly chirurgickou intervenci, byly pozorovány pouze u 14 pacientů (17,5%). Ostatní komplikace (např. hematologické) byly vzácné.

Závěr: Ve většině posuzovaných parametrů byly výsledky srovnatelné v obou skupinách. V pražské skupině byla signifikantně vyšší incidence hypertenze, IMC a nutnost dialyzační léčby. Vyšší incidence hypertenze by mohla být v „důsledku“ ABPM, které rutinně provádíme u všech našich pacientů po KTx. Dosažené výsledky při použití novějších dat (pražská skupina 1999–2002) jsou shodné nebo velmi podobné.

EARLY COMPLICATIONS AFTER KIDNEY TRANSPLANTATION IN CHILDREN IN THE CZECH REPUBLIC

Vondrak K.¹, Dusek J.¹, Hladikova M.², Kreisinger J.¹, Seeman T.¹, Simkova E.¹, Janda J.¹

¹Dpt. of Pediatrics, University Hospital Prague–Motol

²Dpt. of Statistics, University Hospital Prague–Motol

Early complications after kidney transplantation (KTx) play the significant role regarding the final outcome. Since 1981 more than 190 KTx have been performed in children in the Czech Republic.

Objectives of study: To establish the incidence of complications within the first 6 months after KTx in the Czech Republic and to compare them with the data from the European Pediatric Study Group if available.

Methods: In a retrospective study complete data obtained from 80 patients transplanted between years 1993–2002 (94 pts.) have been evaluated with respect to early posttransplant (postTx) complications (within 6 months post Tx). We compared our results with the data from the study of 196 KTx published in Pediatric Nephrology in 2002 by the European Pediatric Study Group (EU group). χ^2 or Fisher's exact test was used for statistical analysis.

Results: 41 pts. (51.3%) from the group of 80 Czech pts. experienced 54 **acute rejection** (AR) episodes compared to 146 AR episodes in 99 pts. (47.5%) in EU group. 35 episodes (64.8%) were steroid-sensitive (SSAR) and 19 (35.2%) were steroid-resistant (SRAR) in the Prague group, in EU group SSAR were 112 (76.7%) and 34 (23.3%) were SRAR. Refractory to any treatment remained 5 episodes in both group, 9.3% and 3.3% respectively. Comparing more recent data of the Prague group (1999–2002), numbers of SSAR and SRAR are similar, 78.6%

and 21.4%. **Hypertension** presented 69 pts. (86.2%) in Prague group and 128 pts. (65.3%) in EU group. **Infections** appeared in 68 pts. (85%). 43.8% (35 pts.) were classified as serious. 47.9% of bacterial, 42.1% of viral, 10% of fungal origin. CVM disease developed in 5 pat. (6.3%). Urinary tract infection was diagnosed in 42 pts. (52.5%) in Prague and in 61 (31.1%) in EU group. Insulin-dependent **diabetes mellitus** appeared only in EU group. **Dialysis** within the 6 months required 21 pts. (26.3%) of Prague pts. and 30 EU group pts. (15.3%). **Malignancies** developed in 1 pat. (1.3%) in our group and in 5 (2.6%) in EU group. 8 (10%) vs. 23 (11.7%) **grafts were lost**, 2 (2.6%) vs. 6 (3.1%) children **died**. In Prague group **acute tubular necrosis** was observed in 18 pts. (22.5%), delayed graft function in 14 pts. (17.5%) and dialysis due to delayed graft function required 12 pts. (15%). **Surgical** complications appeared in 21 pts. (26.3%) in Prague. However, serious ones requiring surgical intervention were observed only in 14 pts. (17.5%). Other complications (eg. hematological) were rare.

Conclusion: the results were similar in most compared data in both group. Significantly higher incidence was found in rate of hypertension, UTI and dialysis dependence in Prague group. The higher incidence of hypertension could be a result of ABPM performed in all our KTx patients. When comparing more recent data (1999–2002 of Prague cohort) results are the same or very similar.

OSLABENÝ NOČNÍ POKLES KREVŇÍHO TLAKU JE SPECIFICKOU ZNÁMKOU SEKUNDÁRNÍ HYPERTENZE U DĚTÍ

Seeman T.¹, Palyzová D.², Dušek J.¹, Vondrák K.¹, Dvořák P.¹, Janda J.¹

Pediatrická klinika FNM a UK 2. LF, Praha

²Klinika dětí a dorostu FNKV a UK 3. LF Praha

Ambulantní 24hodinové monitorování krevního tlaku (ABPM) se v posledním desetiletí stalo důležitou metodou při diagnostice hypertenze (HT) i v dětském věku. Studie s ABPM na dospělých pacientech ukázaly, že jedinci se sekundární HT mají nižší noční pokles krevního tlaku (TK) ve srovnání s pacienty s primární HT, oslabený noční pokles je tedy považován za známku možné sekundární HT. U dětí nebyl obdobný rozdíl v nočním poklesu TK na malém kolektivu neléčených dětí prokázán. Cílem této retrospektivní studie bylo zjistit na velkém kolektivu dětských pacientů s HT, zda existuje rozdíl v nočním poklesu TK mezi dětmi s neléčenou primární a sekundární HT.

Metody: Zhodnotili jsme 145 ABPM od neléčených dětí s HT. Hypertenze byla definována jako průměrný noční a/nebo denní systolický a/nebo diastolický TK více nebo roven 95.percentilu normogramů dle Soergelové. Čtyřicet pět dětí mělo primární HT a 100 dětí sekundární HT (90 renoparenchymatózní, 5 renovaskulární a 5 endokrinní HT). Oslabený noční pokles (non-dipping) byl

definován jako noční pokles systolického TK <5 % a/nebo diastolického TK <10 %.

Výsledky: Děti se sekundární hypertenzí měly nižší noční pokles systolického i diastolického TK než děti s primární hypertenzí (8/14 % u dětí se sekundární HT vs. 14/22 % u dětí s primární HT, $p < 0.0001$). Žádné z dětí s primární hypertenzí nemělo oslabený noční pokles, zatímco 26 % dětí se sekundární hypertenzí mělo oslabený noční pokles systolického TK a 21 % diastolického TK. Specifická nálezu oslabeného nočního poklesu TK pro predikci sekundární hypertenze byla 100 %.

Závěry: Oslabený noční pokles systolického nebo diastolického TK je u dětí vysoce specifickou známkou sekundární hypertenze. Všechny děti s oslabeným nočním proto musí být podrobně vyšetřeny k odhalení příčiny hypertenze. Vzhledem k nízké senzitivitě oslabeného nočního poklesu TK v predikci sekundární hypertenze však normální noční pokles TK nevylučuje přítomnost sekundární hypertenze.

Podporováno grantem IGA MZ ČR reg.č.

NE/7629-3.

poznámky

REDUCED NOCTURNAL BLOOD PRESSURE DIP IS A SPECIFIC MARKER OF SECONDARY HYPERTENSION IN CHILDREN

Seeman T.¹, Palyzová D.², Dušek J.¹, Vondrák K.¹, Dvořák P.¹, Janda J.¹

¹Department of Paediatrics, University Hospital Motol, Prague

²Department of Pediatrics, University Hospital Královské Vinohrady, Prague

Objective: To investigate in a large number of untreated hypertensive children using ambulatory blood pressure monitoring (ABPM) whether nocturnal BP dip and nighttime BP values are different in patients with secondary hypertension compared with patients with primary hypertension.

Methods: One hundred forty-five ABPM studies obtained from 145 children with untreated hypertension were retrospectively analyzed. Forty-five children had primary hypertension and 100 children had secondary hypertension (renoparenchymal n = 90, renovascular n = 5 or endocrine n = 5). The mean patient age was 15.7 ± 3.4 in children with primary and 11.8 ± 4.2 in children with secondary hypertension.

Results: Children with secondary hypertension had significantly lower nocturnal BP dip for systolic and diastolic BP in comparison to children with primary hypertension (8/14 % in children with secondary hypertension and 14/22 % in children with primary hypertension, $p < 0.0001$). No one child

with primary hypertension was classified as non-dipper. In children with secondary hypertension there was 26 % non-dippers for systolic BP and 21 % non-dippers for diastolic BP, the sensitivity of the non-dipping phenomenon for predicting secondary hypertension was 100 %. Children with secondary hypertension had higher systolic and diastolic BP loads during the nighttime than children with primary hypertension. The most significant thresholds for the prediction of secondary hypertension were found to be 60 % for nighttime systolic BP load and 85 % for nighttime diastolic BP load.

Conclusions: Reduced nocturnal BP dip and severe nighttime BP elevation are highly specific markers of secondary hypertension in children with untreated hypertension. Children with blunted nocturnal BP dip or severe nighttime hypertension have to be thoroughly investigated for underlying secondary cause of hypertension.

Supported by grant IGA MZ ČR reg.No.

NE/7629-3.

DĚTŠTÍ PACIENTI V ČESKÉM REGISTRU RENÁLNÍCH BIOPSIÍ – 9 LET ZKUŠENOSTÍ

Kolský A., Rychlík I., Jančova E., Dušek J., Hladík M., Skálová S., Pellantová Z., Geier P., Skibová J., Kolská M., Stejskal J., Janda J., Tesař V. et al.

Český registr biopsií ledvin (CRB)

Cíl práce: práce uvádí výsledky CRB. Jedná se o soubor 1327 biopsií ledvin (RB) u dětí a mladistvých do 18 let, který vznikl v letech 1994–2002. Soubor CRB vznikl v rámci I. interní kliniky 1. LF UK v Praze v roce 1994 a obsahuje prakticky všechny RB vlastních ledvin u dětí, které byly provedeny v deseti pediatrických centrech, v naší vlasti. Výsledky: průměrný věk souboru byl $12,6 \pm 4,5$ roku (2,5 měs.–18 r.), chlapců bylo 55,5%, dívek 44,5%. 9,3% bylo dětí ≤ 5 let, 21,5% bylo 5–10 let, 35,6% bylo 10–15 let a 33,6% ≤ 18 let. Nejvíce se vyskytla primární glomerulonefritida (GN) (70,2%) a sekundární GN (24,8%). Nejčastější primární GN byla IgA nefropatie (24,7%) a nefrotický syndrom s mini-

málními změnami (19,6%). Ze sekundárních GN bylo nejvíce: syndrom tenkých membrán (11,6%), Alportův syndrom (4,5%), lupusová nefritida (3,8%) a Henoch-Schönleinova purpura (3,8%). Ze všech RB se vyskytla mikroskopická hematurie v 60,2%, makroskopická hematurie v 14,2% a proteinurie 65% (23,6% bylo $\geq 3,5\text{g}/24\text{h}$). 11,4% pacientů mělo hypertenzi s významně vyšší proteinurií a hladinou sérového kreatininu. 78% RB bylo provedeno pod kontrolou ultrazvukem, ve 26% byl použit biopsie gun. Klinicky závažné komplikace se vyskytly u 3,6% pacientů (makrosk. hematurie, hematoma). Závěry: CRB poskytuje důležité informace o epidemiologii, indikacích a možnosti spolupráce u GN v naší zemi.

poznámky

CHILDREN IN CZECH REGISTRY OF RENAL BIOPSIES – 9 YERS OF EXPERIENCE

Kolský A., Rychlík I., Jančova E., Dušek J., Hladík M., Skálová S., Pellantová Z., Geier P., Skibová J., Kolská M., Stejskal J., Janda J., Tesař V. et al.
on behalf of the Czech Registry of Renal Biopsies (CRB)

Objectives of Study: This report describes data collected by the National CRB which includes 1327 renal biopsies (RB) in children and adolescents ≤ 18 years in the years 1994–2002. CRB has been run since 1994 and includes currently 10 pediatric centres performing practically all RB of native kidney in children. Results: Mean age 12.6 ± 4.5 yrs (2.5 months–18 yrs), boys 55.5%, girls 44.5%. 9.3% of children were ≤ 5 yrs, 21.5% were 5–10 yrs, 35.6% were 10–15 yrs and 33.6% were ≤ 18 yrs. Concerning the occurrence of renal diseases, primary glomerulonephritis (GN) (70.2%) and secondary GN (24.8%) were the most frequent. The most common primary GN were IgA GN (24.7%) and minimal change disease

(19.6%). Secondary GN included thin-membrane glomerulopathy (11.6%), Alport syndrome (4.5%), Lupus nephritis (3.8%) and Henoch-Schönlein purpura (3.8%). Out of all RB microscopic hematuria (HU) was present in 60.2%, gross HU in 14.2%, proteinuria (PU) in 65% (23.6% ≥ 3.5 g/24 h). 11.4% of patients were hypertonic and had significantly higher PU and level of plasma creatinine. 78% of RB were performed using ultrasound needle guidance, in 26% biopsy gun was used. Clinically serious complications were in 3.6% of patients (gross HU, hematoma). Conclusion: CRB provides us important information about the epidemiology of GN in our region, about indications for performing RB and represents a base for co-operation in this field.

poznámky

VYŠETŘENÍ KALCIURIE A AKTIVITY N-ACETYL- -BETA-D-GLUKOSAMINIDÁZY (NAG) V MOČI U DĚTÍ S ENURÉZOU

Skálová S.¹, Kutálek Š.², Palička V.³

¹Dětská klinika FN a LF UK Hradec Králové

²Osteocentrum FN a LF UK Plzeň

³Ústav klinické biochemie a diagnostiky FN a LF UK Hradec Králové

Hyperkalciurie je považována za jednu z možných příčin noční enurézy (NE) u dětí.

Citlivým markerem tubulárního postižení a dysfunkce je lyzozomální enzym N-acetyl-beta-D-glukosaminidáza lokalizovaný v buňkách proximálních tubulů .

Zvýšená aktivita NAG v moči byla popsána u pacientů s hyperkalciurií.

Cílem naší práce bylo stanovení aktivity NAG v moči a kalciurie u pacientů s noční enurézou. Soubor tvořilo 13 dětí s primární noční enurézou (10 chlapců a 3 dívky, průměrný věk 6,8 roku, $SD \pm 1,6$ roku, rozmezí 5–10 let). U pacientů jsme vyšetřili index calcium/kreatinin (U-Ca/Cr)

a index NAG/kreatinin (U-NAG/Cr) z druhého ranního vzorku moči. Získané hodnoty jsme vyjádřili jako Z-skóre. Hodnoty U-Ca/Cr se nelišily signifikantně od referenčních dat ($p=0,61$). Hodnoty U-NAG/Cr u čtyř pacientů (30,8%) byly nad 95. percentilem hodnot pro daný věk a v celé skupině 13 dětí s NE byly hodnoty U-NAG/Cr signifikantně vyšší při porovnání s referenčními daty ($p < 0,002$). Neshledali jsme korelaci mezi U-NAG/Cr a U-Ca/Cr, ani korelaci s výškou, hmotností, BMI a osmolalitou moči.

Závěr: Hyperkalciurie není běžným nálezem u dětí s NE, tubulární dysfunkce je však pacientů s NE velmi pravděpodobná.

poznámky

THE EVALUATION OF CALCIURIA AND URINARY N-ACETYL-BETA-D-GLUCOSAMINIDASE (NAG) ACTIVITY IN CHILDREN WITH NOCTURNAL ENURESIS

Skálová S.¹, Kutilek S.², Palička V.³

¹Department of Paediatrics, Medical Faculty Teaching Hospital, Charles University, Hradec Králove

²Centre for Metabolic Bone Disorders, Medical Faculty Teaching Hospital, Charles University, Pilsen

³Institute for Clinical Biochemistry and Diagnostics, Faculty of Medicine, Charles University, Hradec Kralove

Hypercalciuria has been repeatedly observed in children with nocturnal enuresis (NE). 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. As increased urinary NAG activity has been previously reported in patients with hypercalciuria, our objective was to evaluate the urinary NAG and calciuria in patients with NE. Thirteen patients (10 boys and 3 girls, mean age 6.8 years \pm 1.6 SD, range 5–10 years) with primary NE had their urinary calcium/creatinine ratio (U-Ca/Cr) and urinary NAG/creatinine (U-NAG/Cr) assessed in urine

collected after the first morning void and expressed as Z-scores. The values of U-Ca/Cr did not differ significantly from the reference data ($p = 0.61$). In 4 patients (30.8%), the U-NAG/Cr values exceeded the age-related 95th percentile range and in the entire group of 13 NE patients, the U-NAG/Cr values were significantly higher in comparison to the reference values ($p < 0.002$). There was no correlation between U-NAG/Cr and U-Ca/Cr, neither did these parameters correlate with height, weight, body mass index, or urine osmolality. In conclusion, hypercalciuria might not be an obligatory finding in children with NE, however, tubular dysfunction is probable in patients with NE.

poznámky

ČO SA SKRÝVALO ZA DIAGNÓZOU HEMORAGICKÁ CYSTITÍDA

Červeňová O., Černianska A.

I. DK LFUK a DFNsP, Bratislava

Makroskopická hematúria a dysurické ťažkosti sú zdanlivo neklamným symptómom hemoragickej cystitídy. V raritných prípadoch však môže byť príčina iná, ako sme sa presvedčili aj u našich pacientov.

Prinášame nasledovné kazuistiky:

Štvorročné dievčatko liečené pre osteogénny sarkóm bolo vyšetrené pre dysurické ťažkosti a makroskopickú hematúriu. V anamnéze bola chemoterapia, ale nevylučoval sa ani pád z trojkolky. USG vyšetrením sme pozorovali echokonstrastný tieň v močovom mechúri. Pri cystografii sme zistili vlasovú sponku v močovom mechúri. U pacientky došlo k spontánnemu odchodu sponky.

Jedenásťročné dievčatko prišlo s rovnakými ťažkosťami po pobyte v krytom bazéne. V anamnéze bola urolitiáza u otca a jeho matky. USG vyšetrením bola znovu dokázaná vlasová

sponka v močovom mechúre. Toto cudzie teleso bolo vybrané cystoskopicky.

Trojročné dievčatko bolo prijaté pre údaj makroskopickej hematúrie a bolesti brucha. V sedimente bola záplava erytrocytov, neboli prítomné baktérie, ani leukocyty. USG nález na obličkách bol negatívny. Natívna snímka brucha bez litiázy. Gynekologickým vyšetrením bolo dokázané krvácanie z uteru. Dieťa bolo dojčené, predpokladali sme vplyv matkiných estrogénov, ktoré prechádzajú do materského mlieka. Po ukončení dojčenia hematúria vymizla.

5-ročné dievčatko bolo prijaté pre makroskopickú hematúriu a dysúriu. V moči chýbali baktérie a leukocyty. Anamnesticky išlo o pád na brucho pri plom močovom mechúri. Cystoskopicky bolo dokázané poranenie močového mechúra.

Napriek tomu, že sú tieto príčiny raritné, treba na nich v diferenciálnej diagnostike myslieť.

poznámky

KORTIKOREZISTENTNÍ NEFROTICKÝ SYNDROM NA PODKLADĚ MUTACE GENU PRO PODOCIN (NPHS2) – KAZUISTIKA

Skálová S.¹, Vondrák K.², Podhola M.³

¹Dětská klinika FN a LF UK Hradec Králové

²Pediatrická klinika 2. LF UK a FNM, Praha

³Fingerlandův ústav patologie FN a LF UK Hradec Králové

Mutace genu pro podocin (NPHS2) byly prokázány u pacientů s familiárním i sporadickým kortikorezistentním nefrotickým syndromem na podkladě FSGS. Pro tyto pacienty je typický začátek onemocnění do tří let věku, rezistence na léčbu a častá progresse do chronické renální insuficience.

U 16letého chlapce byl nefrotický syndrom diagnostikován v pěti měsících věku (10/1988), kdy byla při náhodném vyšetření zjištěna proteinurie, mikroskopická hematurie a hypoalbuminémie. Léčba kortikoidy, levamizolem a ketotifenem byla bez efektu. První renální biopsie (11/1992) prokázala FSGS. Léčba cyklofosamidem (12/1992 – 3/1993) nevedla k ovlivnění proteinurie. V r. 1992–1997 bylo onemocnění bez progresse, proteinurie kolem 1g/24 h, chlapec byl bez léčby. Od r. 1997 se postupně zhoršovala proteinurie nad 3g/24 h, druhá renální biopsie (9/2002) s nálezem FSGS bez známek histologické progresse onemocnění. Zahájena léčba cyklosporinem A, přechodně v kombinaci

s kortikoidy a symptomatická léčba enalapilem a losartanem. I přes tuto kombinovanou léčbu proteinurie dosáhla 9g/24 h, objevovaly se intermitentně otoky. 6/2003 byla u pacienta prokázána kombinovaná heterozygotní forma mutace genu NPHS2 (prof. F. Hildebrandt, Ann Arbor, USA) kompatibilní s diagnózou autozomálně recesivního kortikorezistentního nefrotického syndromu. Pro progresi onemocnění a po dohodě s rodiči přistoupeno k léčbě plasmaferézou (PF). Celkem provedeno 10 PF. Po této léčbě došlo k úpravě hypercholesterolemie, zahájeno opět podávání cyklosporinu A. Po šesti měsících od skončení PF je chlapec bez otoků, proteinurie kolem 3g/24 h, renální funkce v normě. Pokračuje léčba cyklosporinem A, enalapilem, losartanem a fenofibrátem.

Závěr: Geneticky podmíněný nefrotický syndrom je rezistentní na kortikoidy a většinou i na ostatní imunosupresiva. Plasmaferéza představuje jednu z možností, jak se pokusit ovlivnit nepříznivý průběh onemocnění.

poznámky

STEROID-RESISTANT NEPHROTIC SYNDROME (SRNS) DUE TO MUTATION IN THE NPHS2 GENE ENCODING PODOCIN – CASE REPORT

Skálová S.¹, Vondrák K.², Podhola M.³

¹Department of Pediatrics, Hradec Králové Teaching Hospital

²Department of Pediatrics, 2nd Medical Faculty, Charles University, Prague

³Department of Pathology, Hradec Králové Teaching Hospital

Mutations in the NPHS2 gene encoding podocin are associated with both familial and sporadic steroid-resistant nephrotic syndrome (SRNS) in childhood. Patients usually present with focal segmental glomerulosclerosis (FSGS). The typical signs are onset of disease before 3 years of age, steroid resistance and frequent progression into end-stage renal disease. Our patient is a 16-year old boy, who was diagnosed with nephrotic syndrome at the age of 5 months (October 1988) due to accidental finding of proteinuria, microscopic hematuria and hypoalbuminaemia. Treatment with corticosteroids, ketotifen and levamisole had no effect on the disease. First renal biopsy (November 1992) revealed FSGS. The following therapy with cyclophosphamide (December 1992–March 1993) had no effect on the degree of proteinuria. There was no further progression between the years 1992 and 1997, with proteinuria not exceeding 1 g/24h, therefore treatment was not considered as necessary. After 1997 there was a rise in proteinuria, exceeding 3g/24 h. On the second renal biopsy (September 2002) the diagnosis of FSGS was confirmed, with no further

histologic progression. Cyclosporine A therapy was initiated, in combination with corticosteroids, enalapril and losartan. In spite of the therapy, proteinuria increased to 9g/24h, and oedemas appeared intermittently. Mutational screening revealed compound heterozygotic mutation in the NPHS2 gene (June 2003, prof. F. Hildebrandt, Ann Arbor, USA), fully compatible with the diagnosis of autosomal recessive steroid-resistant nephrotic syndrome. Due to further progression of the disease, plasmapheresis (PF) was initiated. After 10 courses of plasmapheresis we observed an improvement in serum cholesterol level. Therefore, therapy with cyclosporine A was administered again. 6 months after the PF was terminated, the patient has no oedemas, proteinuria is approx. 3 g/24 h, renal functions are within reference ranges. The patient is currently on cyclosporine A, enalapril, losartan and fenofibrate.

Conclusion: Genetically determined nephrotic syndrome is steroid-resistant and other immunosuppressive agents are of little benefit as well. Plasmapheresis is considered as a likely therapeutic option in these patients.

MEMBRANÓZNÍ NEFROPATIE SPOJENÁ S LÉČBOU PENICILLAMINEM A AUTOIMUNNÍ THYREOIDITIDOU

Šuláková T.¹, Šuláková A.¹, Dušek J.², Stejskal J.³

¹DK FN sP Ostrava

²DK FN v Motole Praha

³Ústav patologie FN v Motole Praha

Uvádíme kazuistiku 16leté dívky s Wilsonovou chorobou a autoimunní thyreoiditidou (AIT). Po 2,5 letech léčby penicillaminem se manifestoval nefrotický syndrom (NS) s těžkou proteinurií (PU). Pacientka měla normální tlak a GF. V séru byly přítomny protilátky proti štítné žláze (A-TPO), ANA pozitivita a ds-DNA negativita. Nebylo možno jednoznačně rozhodnout, zda se jedná o penicillaminovou nefropatii nebo zda NS souvisí s AIT. Penicillamin byl vysazen a nahrazen zinkem a současně byla zahájena terapie ACEI. Došlo k přechodnému snížení PU (8,5–1,9–10 g/d), GF zůstala stálá (143–106 ml/min). Byla provedena RB s nálezem membranózní nefropatie (MN), WHO gr. 3, s pozitivní IF (IgA, G, C3). Inkubace séra pacientky s normální ledvinou vedla k intenzivní fluorescenci glomerulárních a tubulárních buněčných jader s ANA pozitivitou. Byla zahájena léčba Prednisonem – 1 mg/kg/den šest týdnů

s přechodem na alternativní podávání. Během šesti měsíců po vysazení penicillaminu a nasazení steroidů došlo k vymizení a-TPO, ale přetrvávala PU v nefrotickém rozmezí (3–12 g/d). Proto byla ukončena léčba steroidy a k ACEI byly přidány blokátory receptoru angiotenzinu II (ARB) v terapeutické dávce. Během této léčby došlo v průběhu tří týdnů k poklesu PU pod 1 g/d a po dalších třech měsících proteinurie kompletně vymizela.

Závěr: O kauzativních vztazích léčby penicillaminem a rolí AIT při vzniku MN lze pouze spekulovat. Penicillamin jako haptén antigen by mohl stimulovat tvorbu autoimunních protilátek. Případy MN spojené s penicillaminem u dětí a adolescentů jsou velmi vzácné. Také MN ve spojení s AIT je vzácná a typická pro dospělý věk. Léčba kortikoidy neovlivnila proteinurii, ale kombinace ACEI a ARB vedla rychle ke kompletní a zatím trvalé remisi PU při stabilních hodnotách GF.

MEMBRANOUS NEPHROPATHY ASSOCIATED WITH PENICILLAMINE THERAPY AND AUTOIMMUNE THYREOIDITIS – CASE REPORT

Šuláková., Šuláková A., Dušek J., Stejskal J.

Dpt. of Paediatrics, University Hospital Ostrava

We present 16-year-old girl with Wilson disease (H1069Q/H1069Q), who was treated with penicillamine (PNL) for 2.5 years period. She concomitantly suffered autoimmune thyroiditis (AIT). Clinical and laboratory symptoms of nephrotic syndrome (NS) occurred then. Normal GFR and blood pressure were present. The patient also presented antibodies against thyroid gland (a-TPO) with ANA positivity, but ds-DNA-Ab were negative. It wasn't possible to unambiguously decide whether pathogenic process of NS was triggered due to PNL or AIT. We replaced PNL with zinc and simultaneously started therapy with ACEI. Proteinuria (PU) decreased from 8.456 g/d to 1.932 g/d, GFR remained normal. One month later PU increased again to 8–10 g/d. Renal biopsy was indicated and revealed membranous nephropathy (MN) (WHO stage 3) with positive immunofluorescence (IgG, IgA, C3). Incubation of patient's serum with normal kidney resulted in intensive fluorescence of glomerular and tubular

cell's nuclei and revealed evidence of ANA-Ab. Corticosteroid therapy (KS) was started. PU didn't disappeared during the 6-month period after discontinuation of PNL and during steroid therapy (3–12 g/d) whilst a-TPO became negative. We decided to introduce angiotensin II receptor blocker (ARB). PU very shortly decreased below 1 g/d during next 3 weeks and disappeared after 3 months therapy.

Conclusion: We do present a very rare case of MN in a patient with M. Wilson and AIT. One only can speculate about causative relations of PNL for triggering of MN and the role of AIT. PNL could serve as a hapten antigen for stimulation of autoimmune antibodies. PNL induced MN is very rarely in children and adolescents. Also, MN associated with AIT is rare and typical for adults. KS didn't effect on nephrotic range PU but combination of ACEI and ARB very shortly resulted in complete remission of PU, which persisted until now and GFR remained stable.

poznámky

ÚLOHA SESTRY PŘI VYŠETŘOVÁNÍ DÍTĚTE S CHOROBAMI LEDVIN RADIONUKLITIDOVÝMI METODAMI

Saberžanová P.¹, Lisková J.¹, Kolský A.¹, Buncová M.²

¹Pediatrická klinika IPVZ FTN Praha 4

²IKEM Praha 4

V současné době se v dětské nefrologii nejčastěji užívá statická scintigrafie ledvin (^{99m}Tc DMSA) a dynamická scintigrafie ledvin (^{99m}Tc MAG3). Tyto metody proti RTG vyšetření mají menší radiační zátěž a přinášejí specifické informace jako např. možnost vyšetřit separovanou funkci každé ledviny. Principem izotopového vyšetření je sledování pasáže a distribuce malého množství radiofarmaka v ledvinách, které se aplikuje intravenózně. Vlastní vyšetření vyžaduje velmi složité přístrojové vybavení. ^{99m}Tc DMSA se užívá zejména k průkazu zánětlivých změn v tkáni ledvin. ^{99m}Tc MAG3 podává informaci o poruše drenáže dutým systémem močových cest. Sestra objednává vyšetření na oddělení nukleární medicíny (NM). Každá tato metoda má své indikace, které nelze zaměnit. Důležitá je dochvilnost na vyšetření, protože požadovaný izotop má poměrně krátkou dobu účinnosti a připravuje se těsně před vyšetře-

ním přímo na pracovišti NM. Riziko radioaktivního záření na NM není veliké, přesto mají pracoviště NM speciální režim, aby se zabránilo riziku záření u pacientů a zdravotníků. Z toho důvodu na oddělení NM nemají přístup těhotné ženy. Proto nelze v den vyšetření současně provádět sběry moči, protože moč je v den vyšetření radioaktivní. Obdobně je nutno často měnit pleny kojencům. Pacient při vyšetření nemusí být lačný, naopak je nutné, aby byl řádně hydratován, což je důležité zejména u ^{99m}Tc MAG3. Vyšetření je někdy časově náročné, což klade nároky na doprovod včetně péče o zajištění venózní linky. Kromě radioizotopu se při ^{99m}Tc MAG3 někdy i.v. aplikuje i furosemid, který pomůže v diagnostice překážky v močových cestách. Při vlastním vyšetření u obou metod je nutný klid dítěte. Z výše uvedených důvodů je podíl dětské sestry při vyšetřování dětí na oddělení NM nezastupitelný.

poznámky

MĚŘENÍ KREVNIHO TLAKU U KOJENCŮ A BATOLAT

Kemelová R., Jurečková B.

Dětská klinika Fakultní nemocnice v Olomouci

Měření krevního tlaku v kojeneckém a batolecím věku zůstává přes veliký technický pokrok stále obtížné. Rutinní sfyngomanometrické měření TK u malých dětí naráží na problém špatně slyšitelných fenoménů a u neklidných dětí je dokonce problematické. Neinvasivní oscilometrické měření automatickým monitorem částečně řeší i neřeší situaci. Výhodou je neinvazivní meto-

da, rychlá dostupnost a jednoduchost měření. Nevýhodou měření však zůstává rušivý moment komprese při nafouknutí manžety u spících dětí, projevy neklidu, pláč, strach dětí, dofukování manžety během měření a další komprese ruky. Přednáška bude popisovat a hodnotit měření TK na našem oddělení. Závěrem chceme vyzvat k diskusi vlastní praxe.

poznámky

ABDOMINÁLNÍ COMPARTMENT SYNDROM Z RENÁLNÍ PŘÍČINY

Hladík M.¹, Zaoral T.¹, Jourová I.¹, Boháčová A.¹, Mainer K.², Čuřík R.³

¹Oddělení pediatrické resuscitační a intenzivní péče FN sP Ostrava

²Urologické oddělení FN sP Ostrava

³Ústav patologie FN sP Ostrava

Intraabdominální hypertenze (IAH) je zvýšení tlaku v dutině břišní nad hodnotu 15–20 cm H₂O. Lze ho určovat přímým měřením pomocí intraperitoneálního katétru nebo nepřímým měřením pomocí žaludeční sondy. V současnosti se nejvíce používá nepřímé měření intravesikální cestou po zacévkování močového měchýře.

Stupeň	IAP (cm H ₂ O)	Doporučení
I.	10–15	normovolemie
II.	16–25	negativní vodní bilance
III.	26–30	dekomprese
IV.	>35	dekomprese + explorace

Pokud při intraabdominální hypertenzi vznikne orgánová dysfunkce, hovoříme o *abdominal compartment syndromu* (ACS). U dětí vzniká již při IAH ≥ 17 cm H₂O. U dospělých tvoří primární abdominální etiologie 85 % ACS, u dětí 60 %.

Příznaky ACS se projevují v respiraci, cirkulaci, změnách funkce GIT, ve zhoršení renálních funkcí a ve změně intrakraniálního tlaku.

Léčba spočívá ve *včasné dekompresi*. Rozhodnutí mezi konzervativním a invazivním postupem záleží na stupni IAH spolu se zhodnocením klinických příznaků.

Autoři v kazuistice dokumentují rozvoj ACS při vrozeném postižení ledvin s navazujícím respiračním selháním a s jeho řešením.

poznámky

RENAL CAUSE OF ABDOMINAL COMPARTMENT SYNDROME

Hladík M.¹, Zaoral T.¹, Jourová I.¹, Boháčová A.¹, Mainer K.², Čuřík R.³

¹Department of Pediatric intensive care, University Hospital Ostrava

²Department of Urology, University Hospital Ostrava

³Department of Pathology, University Hospital Ostrava

Increased pressure in abdominal cave above 15–20 cm H₂O is named intraabdominal hypertension (IAH). Intraabdominal pressure can be measured directly with peritoneal catheter or indirectly e. g. with gastric tube. Nowadays, measurement of intravesical pressure via urethral catheter is used more frequently.

Grade	IAP (cm H ₂ O)	Recommendation
I.	10–15	Normovolemia
II.	16–25	Negative water balance
III.	26–30	Decompression
IV.	> 35	Decompression + exploration

Intraabdominal hypertension can induce multiple organ dysfunction or failure. This case is called *abdominal compartment syndrome (ACS)*.

ACS is induced via primary abdominal etiology by adults up to 85 % and by children up to 60 %.

Signs of ACS are detectable in respiratory and circulatory systems, in GIT systém, in impairment of renal functions and in increased intracranial pressure.

Early decompression of abdomen is the most effective therapy.

Authors demonstrate a case report of development of ACS caused by inherited renal defect resulting to respiratory failure and its solution.

poznámky

HEMOLÝZA S „HEMATURIÍ“ – KAZUISTIKA

Doležel Z., Dostálková D., Blatný J., Štarha J., Geryková H.

II. dětská klinika LF MU a FN Brno

RA i OA bezvýznamné. Ve věku 15 r. dívka z plného zdraví močila tmavě hnědou moč, měla současně neurčitě bolesti břicha. U PLDD nebyla žádná abnormita v klin. nálezu prokázána, vyšetření moči (test. proužek): pH 6, bílk. 1, krev 2, ubg 2. Za tři týdny opět epizoda tmavé moči a kolikovitých bolestí břicha.

Přijetí na kliniku: třesavka, subikterus kůže, pharyngitis; coca-cola barva moči. Srdeční/dechová frekvence 100, resp. 24/min, TK 130/72/12cm/PHK, těl.teplota 38,1°C. Abnormální labor.hodnoty: SE 38/h, Bi celk/volný 52/27,6 μmol/l, CRP 118,9 mg/l, LDH celk. 63,2 μkat/l, LDH1 37,4%, haptoglobin <0,07 g/l, Hb 93 g/l, HTK 0,28, Ery 2,83 × 10¹²/l (makrocytóza), trombocyty 94,9 × 10⁹/l, retikulocyty 5,9%, volný hemoglobin 188 mg/l, D-dimer 6,38 μg/l, Coombsův test (př. a nepř.) negat; moč – chemicky pH 7, bílk. 4, krev 5, ubg 4, keto 4; v sedimentu 5–7 eumorfních ery, 1–4 leukocyty. Elektroforézou byl v moči zjištěn hemoglobin.

Pracovní diagnóza: Hemolytická anémie s hemoglobinurií. Rozhodující závěr přinesla analýza pomocí

průtokové cytometrie (FCM), kdy byla prokázána snížená exprese antigenu CD59 na erytrocytech. Definitivní diagnóza: Paroxyzmální noční hemoglobinurie (PNH).

PNH je vzácné onemocnění, obvykle je řazena mezi získané intravaskulární hemolytické anémie. Jde však také o chorobu tzv. klonální, kdy je primárně alterována kmenová buňka a následně jsou produkovány abnormální buněčné populace. Recentní patofyziologie PNH: jde o X-vázanou somatickou mutaci genu PIG-A. Klinický obraz PNH je modelován třemi skupinami příznaků:

1. intravaskulární hemolýza s hemolytickou anémií
2. trombózy velkých žil (jaterní/liénální/mesenteriální/ledvinné/mozkové)
3. defektní hematopoéza.

Moderní diagnostika PNH využívá FCM nebo její modifikaci označovanou FLAERT.

Léčba PNH je obtížná. U části pacientů s PNH dochází k rozvoji chronického selhání ledvin (je to důsledek akumulace hemosiderinu v ledvinách v kombinaci s dalšími faktory).

poznámky

A GIRL WITH HEMOLYSIS AND „HEMATURIA“ – CASE REPORT

Dolezel Z., Dostalkova D., Blatny J., Starha J., Gerykova H.
IInd Dept. of Pediatrics, University Hospital Brno

A 15-year-old-white girl presented with history of vague abdominal complaints and first morning dark-colored urine. No family history for renal disease was obtained. The girl had otherwise been healthy and had appropriate immunizations. On physical examinations by her pediatrician she appeared healthy, with normal blood pressure (BP), no rashes, edema, or lymphadenopathy. The liver and spleen were not palpable and there was no abdominal pain/distension. Urine dipstick revealed pH 6, protein 1+, blood 2+, urobilinogen 1+, glucose negative, nitrite negative, ketone negative. No other laboratory investigations were performed. After 3 weeks girl passed again in the morning period dark-colored urine with mild abdominal colicky pain.

On presentation in our department, the physical examination was notable for chills, mild icterus, heart/respiratory rate 100/min, resp. 24/min, BP 130/72 mmHg, and body temperature 38.1°C. She had anorexia and two vomiting episodes of gastric juice shortly after admission.

The abnormal biochemical/hematological results were: sedimentation rate 38 mm/h, bilirubin 52 µmol/l, direct bilirubin 27.6 µmol/l, C-reactive protein 118.9 mg/l, total LDH 63.2 µmol/l, LDH1 37.4%, haptoglobin <0.07 g/l, hemoglobin 93 g/l, red blood cells $2.83 \times 10^{12}/l$ (macrocytosis), platelets $94.9 \times 10^9/l$, reticulocytes 5.9%, free hemoglobin 188 mg/l, D-dimer 6.38 µg/l; urinalysis – pH 7, protein 4+, blood 5+, urobilinogen 4+,

ketone 4+. Urine microscopy showed 4–5 eumorph erythrocytes and 1–4 white blood cells per high-power field. Hemoglobin was detected in the urine by electrophoresis. These findings suggested a diagnosis of hemolytic anemia with hemoglobinuria. An extensive work-up revealed the following: Coombs' tests negative, positive acidified serum-lysis test and sugar-water test. Diagnosis of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria (PNH) was confirmed by flow cytometry (FCM) with lack of protein CD59 on erythrocytes.

PNH is a rare disorder of unknown frequency. PNH is unique among hemolytic anemias in being an acquired intrinsic abnormality of the erythrocytes, but it is also a clonal hematopoietic disorder affecting all hematopoietic elements. PNH is caused by a null-somatic mutation in the X-linked phosphatidylinositol glycan class A (PIG-A) gene. As a result of these mutation erythrocytes become more sensitive to complement-mediated intravascular hemolysis. PNH presents in any of the three syndromes or set of symptoms:

1. intravascular hemolysis with hemolytic anemia
2. tendency to thromboses in large vessels
3. deficient hematopoiesis.

The more definitive laboratory method for diagnose of PNH is FCM or FCM quantification method (FLAER).

Optimal management of PNH is difficult, patients can develop chronic renal failure.

TROMBÓZA RENÁLNÍCH ŽIL (TRŽ) U NOVOROZENCE – KAZUISTIKA

Doležel Z.¹, Elstnerová L.¹, Blatný J.², Wechsler D.¹, Procházka J.³, Janková M.¹

¹II. dětská klinika LF MU a FN Brno

²Oddělení klinické hematologie FN Brno

³Klinika dětské radiodiagnostiky LF MU a FN Brno

V 27. týdnu gestace došlo u těhotné k těžké preeklampsii. Pro současný nález extrémně snížené perfúze velkých cév placenty/pupečníku byla gravidita ukončena operativně. U novorozence ženského pohlaví (PH 930 g/36 cm) byl krátce po narození aplikován surfaktant a zahájena umělá plicní ventilace. V dalším období došlo u dítěte ke dvěma atakám závažné sepse provázené systérovou hypotenzí a intrakraniálním krvácením. Ultrasonograficky (UZV) byla 18. den po narození u novorozence prokázána oboustranná TRŽ.

Při přijetí na kliniku byla TRŽ potvrzena, navíc byla detekována trombóza (UZV, Doppler) dolní duté žíly (DDŽ) od subhepatální oblasti až po bifurkaci (perfúze v aa.renales byla intaktní, odtok žilní krve z ledvin/dolní poloviny těla byl přes rozsáhlé paravertebrální kolaterály). U novorozence došlo k rozvoji akutního selhání ledvin (max. S_{kreat} 263 $\mu\text{mol/l}$), které bylo zvládnuto konzervativní léč-

bou. V léčbě TRŽ byl podáván nízkomolekulární heparin (LMWH), kterým se podařilo částečně obnovit perfúzi v ledvinových žilách i DDŽ. Délka oxygenterapie byla 24 dnů.

Rozsah neobvyklé trombózy inicioval rozsáhlé spektrum hematologických vyšetření, která prokázala: matka je heterozygot mutace FV Leiden, otec heterozygot FII G20210A a MTHFR (G677T), novorozenec heterozygot FII G20210A. Po propuštění zůstává kojeneček v trvalém nefrologickém/hematologickém sledování, profylakticky je podáván LMWH a došlo ke zlepšení krevního průtoku v DDŽ. Prognóza zůstává nejistá, neboť 60–100 % neonatálních TRŽ vede k renální atrofii a chronickému selhání ledvin. Doposud není přijato žádné „evidence based medicine“ léčebné schéma pro TRŽ, je tak možno volit mezi terapií trombolytickou/vysoce – nízce dávkovaným heparinem/pouze symptomatickou.

poznámky

NEONATAL RENAL VENOUS THROMBOSIS – CASE REPORT

Doležel Z.¹, Elstnerová L.¹, Blatný J.², Wechsler D.¹, Procházka J.³, Janková M.¹

¹Dept. of Pediatrics, University Hospital Brno

²Dept. of Hematology, University Hospital Brno

³Dept. of Pediatric Radiology, University Hospital Brno

During 27th week of gravidity severe preeclampsia was developed. Very low/zero Doppler signal was detected in placenta and umbilical arteries/vein and pregnancy was finished per sectio Caesarea. The artificial ventilation and surfactant therapy was started by extreme premature neonate (female, weight 930 g, length 36 cm). During next days was developed two episodes of sepsis with severe systemic hypotension and intracranial hemorrhage. Doppler ultrasound examination (USV) showed bilateral renal venous thrombosis (RVT) on day 18 after delivery.

By admission on our department RVT was confirmed. In addition was detected thrombosis of vena cava caud. (TVCC). Acute renal failure was developed (max. P_{Creat} 263 $\mu\text{mol/l}$) but dialysis was not necessary. We used low molecular weight

heparin (LMWH) in the therapy of RVT/TVCC. During LMWH application improved blood perfusion was occurred in renal veins and vena cava caud. Oxygen therapy was necessary for 24 days.

Results of detailed hematological examinations: mother is heterozygote of FV Leiden, father is heterozygote of FII G202104 and MTHFR (G677T), and neonate is heterozygote of FII G20210A. The infant is in a long-term pediatric nephrology/hematology follow-up with LMWH prophylaxy. The prognosis is uncertain because 60–100 % of neonatal renal venous thrombosis still leads to irreversible kidney damage. To date there is no generally accepted therapeutic regimen for RVT as controlled clinical trials are lacking.

poznámky

ARI – PRIEBEH, PROGNOZA A KOMPLIKÁCIE U DETÍ V NAŠOM SÚBORE V ROKOCH 1998–2003

Baltesová T., Mrázová M., Podracká Ľ., Kurák M., Pisarcíková M., Sádová E., Tlučáková M., Kurcinová H.

Klinika detí a dorastu, LF UPJŠ a DFN, Košice

Zhodnotili sme výsledky liečby detí s akútnou renálnou insuficienciou (ARI), ktoré sme hospitalizovali na našej klinike v rokoch 1998–2003.

V súbore bolo 92 detí (46 chlapcov a 46 dievčat) – 31 novorodencov, 24 detí vo veku do jedného roka a 37 detí starších ako jeden rok. Najväčšiu podskupinu tvorili deti s prerenným typom ARI (52,3%), renálne príčiny ARI boli u 37% detí, postrenálne u 2% a kombinovaný typ ARI u 8,7% detí.

Celková mortalita v našom súbore bola 43%, významne nižšia bola u pacientov s renálnym typom ARI (23,5%) v porovnaní s ostatnými typmi (53,5%), u ktorých sme zistili nasledovné faktory nepriaznivej prognózy – syndróm multiorgánovej dysfunkcie ($p < 0,001$), oligúria dlhšia ako 24 hodín ($p < 0,05$) a prítomnosť vrodenej vývojovej chyby ($p < 0,05$). Eliminačnú liečbu vyžadovalo 20 detí

(21,7%), 14 malo peritoneálnu dialýzu a 8 hemo-dialýzu. U dvoch detí sme navyše robili plazmaferézu (SLE + TTP, CNS komplikácie D + HUS). Zhodnotili sme obličkové funkcie 26 detí (76,4%) s renálnym typom ARI (54% glomerulové choroby, 15% vrodené vývojové choroby, 19,5% tubulo-intersticiálne postihnutie, 8% malignita, 3,5% trombóza renálnej vény). Doba sledovania bola 4 mesiace–4 roky. 5 detí je v chronickej renálnej insuficiencii, 4 pacienti majú proteinúriu do 0,5 g/d, 2 pacienti mikroskopickú hematuriu, 3 pacienti poruchu koncentračnej schopnosti obličiek a 1 pacient hypertenziu.

Menší počet pacientov v našom súbore umožňuje určiť ďalšie rizikové faktory pre prežívanie a renálne dôsledky akútnej renálnej insuficiencie. Mortalita našich pacientov je porovnateľná s publikovanými údajmi.

poznámky

PĚTILETÉ ZKUŠENOSTI S VYUŽITÍM NOOTROPNÍCH PREPARÁTŮ PŘI KOMBINAČNÍ LÉČBĚ DĚTSKÝCH ENURÉZ

Liška J., Kepková M., Holeček V., Kuthanová Š.
Mulačova nemocnice v Plzni

V práci jsou shrnuty zkušenosti se skupinou nejúpornějších enuresis nocturna (EN), u kterých efekt léčby Adiuretin kapky, nebo Ditropan tbl, nebo této kombinace, byl jen 60%. Jednalo se celkem o 62 dětí – 42 chlapců a 20 děvčat ve stáří 9–13 let.

Jak jsme již referovali na sjezdu před dvěma lety (tehdy skupina 24 dětí), začali jsme u těchto pacientů přidávat nootropní preparáty (Geratam 800). Procento efektu léčby se zvýšilo na 88%. Zaměřili jsme se zvláště na pacienty s poruchami spánku, vycházeli jsme z prací o roli spánku v etiopatogenezi EN.

Při zjištění příznivého efektu léčby jsme nejdříve redukovali a posléze vysazovali Adiuretin spolu s redukcí ditropanu, nakonec jsme vysazovali nootropica. Rodiče nadále uváděli u těchto zlepšených pacientů podstatně lehčí bezproblémové probouzení, orientaci v prostoru i čase v době probuzení a mnohdy i schopnost v noci odpovědět na otázku. Při léčbě v soulase se zahraničními literárními údaji nebyly zjištěny žádné problémy, snášenlivost léků byla výborná.

poznámky

ROČNÍ ZKUŠENOSTI S LÉČBOU MINIRINEM TBL. U DĚTSKÝCH ENURÉZ

J. Liška, M. Kepková, V. Holeček, M. Levorová
Mulačova nemocnice v Plzni

Za uvedenou dobu jsme léčili celkem 10 dětí s enuresis nocturna (EN) ve věku 9–13 let, neodpovídajících efektivně ani na trojkombinaci Adiuretin + Ditropan + Geratam. Jednalo se o pacienty, kteří samozřejmě měli normální krevní biochemismus, sonografii i normální opakované nálezy v moči.

Pacienty jsme léčili Minirinem (desmopresin 0,2), příslušné pojistovny jsme seznámili s průběhem nemoci a resistencí na léčbu a na začátku požádali o zvýšenou úhradu. U všech

pacientů nám bylo vyhověno, zvláště při sečtení finančního rozsahu trojkombinace. Zprvu jsme nechávali u některých pacientů (celkem 4) s poruchami probouzení nootropicum při počínající léčbě minirinem. Efekt léčby Minirinem tbl byl u všech deseti pacientů velmi promptní. I když jde o velmi malou skupinu pacientů – avšak se zvláště úpornou EN – je efekt v současné době velmi dobrý. Také jednoduhost aplikace, zvláště v kolektivu, není zanedbatelná.

poznámky

MULTICYSTICKÁ DYSPLÁZIA OBLIČKY

Černianska A. ¹, Vicianová K^{1.}, Kleskeň P. ², Červeňová O. ¹

¹I. detská klinika, DFNsP, Bratislava

²I. gynekologická klinika, FN ak. Derera Bratislava

Multicystická dysplázia obličky bola pred zavedením USG skrúningom ako samostatná jednotka popisovaná zriedkavo. U detí môže táto anomália prebiehať asymptomaticky, môže svojou veľkosťou spôsobovať útlak okolitých štruktúr a v niektorých prípadoch sa v takto zmenenej obličke môže vyvinúť malígna transformácia tkaniva.

V našej práci uvádzame prípad dievčatka, u ktorej bolo vyslovené podozrenie na túto anomáliu prenatálne a na základe klinického priebehu bola v prvých hodinách života indikovaná chirurgická intervencia.

Kazuistika: V rodine pacientky sa nevyskytlo žiadne závažné ochorenie. Dieťa bolo z 1. rizikovej gravidity, pre USG diagnostikovanú anomáliu uropoetického traktu v 20. týždni – dilatácia dutého systému pravej obličky. Pôrod bol v 39. týždni, Apgarovej skóre 7/9/9. Pre zlú popôrodnú adaptáciu bolo dieťa vo veku 2 hodín preložené na

oddelenie patologických novorodencov I.detskej kliniky DFNsP. Pri prijatí dieťa postonkávalo, malo periorálnu cyanózu, tachypnoe a mierne dyspnoe. Pri fyzikálnom vyšetrení bolo nápadné obrovské bruško, hrudník so širšou dolnou apertúrou, v pravom hypogastriu prominujúci útvar, a nižšie nasadajúce ušnice. Sonograficky sa potvrdila VVCH obličiek – multicystická dysplázia obličky.

Pre zlý klinický stav bola zavedená punkčná nefrostómia, pri ktorej bolo vypungovaných 450 ml čirej tekutiny. Následne sa klinický stav dieťaťa rapídne upravil. 30. deň sme pre afunkciu obličky indikovali nefrektómiu.

Našou kazuistikou sme chceli poukázať na skutočnosť, že napriek tomu, že väčšina detí s multicystickou dyspláziou obličky je bez príznakov ochorenia, môže táto anomália prebiehať dramaticky. Toto vyžaduje úzku spoluprácu gynekológa, pediatra a urológa.

poznámky

SLEDOVÁNÍ DĚTÍ S UNILATERÁLNÍ MULTICYSTICKOU DYSPLÁZIÍ LEDVINY

Flögelová H.¹, Šmakal O.², Geier P.¹, Michálková K.³, Juřenčák R.¹

¹Dětská klinika FN Olomouc

²Urologická klinika FN Olomouc

³Radiologická klinika FN Olomouc

Úvod: Rozvoj ultrazvukového vyšetření (UZ) umožňuje stanovit diagnózu multicystické dysplázie ledviny (MCDKD) již prenatálně. V posledních letech se změnil přístup k vyšetřování a terapii dětí s MCDKD. Naším cílem je posoudit na základě analýzy vlastního souboru, zda je konzervativní postup bezpečný.

Pacienti a metody: Provedli jsme retrospektivní analýzu souboru 46 dětí (27 chlapců, 19 dívek) hospitalizovaných na naší klinice v letech 1995 až 2003 pro MCDKD. Diagnóza MCDKD byla stanovena UZ vyšetřením. U všech dětí byla potvrzena afunkce ledviny (scintigraficky nebo vylučovací urografií). U 42 dětí (91 %) byla provedena mikční cystografie. U všech pacientů byly sledovány UZ nálezy, výskyt infekcí močových cest (IMC) a krevní tlak (TK).

Výsledky: Anomálie kontralaterální ledviny byly zjištěny u 20 dětí (43 %) a to vezikoureterální reflux (VUR) gr. I-IV u 13 dětí (28 %), obstrukce v pelvioureterální junkci u 3 dětí a primární ob-

strukční megaureter u 4 dětí. Nefrektomie pro MCDKD byla do roku 1999 provedena u 17 z 23 dětí, po roce 2000 u 5 z 20 dětí. U konzervativně léčených pacientů došlo k úplné regresi UZ nálezu u 15 ze 24 dětí. IMC se vyskytly pouze u dětí s VUR, a to u pěti dětí (4x primoataka, 1x recidivující IMC). Hypertenze byla zaznamenána u třech dětí, z toho u dvou přechodná. Zvýšená hladina sérového kreatininu byla přítomna u jednoho kojence s hydronefrózou kontralaterální ledviny.

Závěr: Pro diagnózu MCDKD je podstatné ultrazvukové vyšetření, při nejasnosti UZ nálezu je třeba potvrdit afunkci ledviny scintigraficky. Vzhledem k častému výskytu VUR do kontralaterální ledviny je vhodné provedení mikční cystografie. TK je třeba dlouhodobě sledovat u dětí konzervativně léčených i operovaných. Konzervativní postup je bezpečný, nefrektomie by měla být indikována individuálně na základě klinických potíží a nepříznivého UZ nálezu.

poznámky

FOLLOW-UP OF CHILDREN WITH UNILATERAL MULTICYSTIC DYSPLASIA OF KIDNEY

Flögelová H.¹, Šmakal O.², Geier P.¹, Michálková K.³, Juřenčák R.¹

¹Dpts. of Paediatrics, University Hospital, Olomouc

²Urology, University Hospital, Olomouc

³Radiology, University Hospital, Olomouc

Background: Enhancement of diagnostic ultrasound (US) enables already prenatal diagnosis of multicystic dysplasia of kidney (MCDKD). The diagnostic and therapeutic approach toward these patients has changed recently. Based on analysis of our group of patients, this study aims to determine whether conservative treatment is safe.

Methods: A retrospective chart review of 46 children (27 boys, 19 girls) with MCDKD admitted to our department between 1995 and 2003 was performed. The diagnosis of MCDKD was based on US findings. Renal dysfunction was confirmed in all children either by scintigraphy or intravenous urography. Blood pressure (BP), US findings and occurrence of urinary tract infection (UTI) were followed-up in all patients.

Results: Contralateral kidney anomalies were found in 20 children (43%): vesicoureteral reflux (VUR) grade I-IV in 13 children (28%), obstruction of pelviureteral junction in 3 children and primary

obstructive megaureter in 4 children. Nephrectomy because of MCDKD was performed on 17 out of 23 children until 1999 and on 5 children out of 20 after year 2000. 15 out of 24 conservatively treated patients had complete US findings regression. UTI occurred only in patients with VUR – in 5 patients (4x single episode, 1x repeated UTI). Hypertension was found in 3 children and was transient in two of them. Increased level of serum creatinine was detected in 1 infant with contralateral hydronephrosis.

Conclusion: US is crucial for the diagnosis of MCDKD. However, if not clear, it has to be confirmed by scintigraphy. MCUG should be performed because of frequent presence of contralateral VUR. Long term BP monitoring is necessary in both conservatively and surgically treated patients. Conservative treatment is safe, nephrectomy should be considered individually depending on clinical signs and US findings (non-involving dysplastic kidney).

poznámky

NOVODIAGNOSTIKOVANÚ ESENCIÁLNU HYPERTENZIU U ADOLESCENTOV SPREVÁDZA ENDOTELOVÁ DYSFUNKCIA

Mráz M.¹, Spurný P.², Podracká L.¹

¹Klinika detí a dorastu LF UPJŠ, Košice

²Východoslovenský ústav srdcových chorôb, Košice

Endotelová dysfunkcia, ako primárny moment v patogenéze kardiovaskulárnych chorôb, spája negatívne pôsobenie všetkých rizikových faktorov aterosklerózy na úrovni cievej steny. Výsledkom je dlhodobá porucha vaskulárnej homeostázy sprevádzaná zvýšenou vaskulárnou permeabilitou, trombogénnou a vazokonstričnou pohotovosťou, remodeláciou cievej steny a proinflamačným stavom. Proces aterosklerózy je v štádiu endotelovej dysfunkcie ešte reverzibilný, a dá sa pomerne spoľahlivo diagnostikovať. Včasné zachytenie a liečba rizikových pacientov by preto mohli byť kľúčom k zníženiu celkovej kardiovaskulárnej morbidity a mortality našej populácie.

Cieľ: Porovnať endotelovú funkciu adolescentov s novodiagnostikovanou esenciálnou hypertenziou so zdravými normotenznými kontrolami.

Materiál a metódy: Do štúdie sme zahrnuli 10 adolescentov s novodiagnostikovanou esenciálnou hypertenziou potvrdenou ABPM a 23 zdravých kontrol (zdraví normotenzní nefajčari s normálnou hmotnosťou). Vykonali sme rutínne biochemické vyšetrenia, stanovenie mikroalbuminúrie z 8 hod.

nočného moču, očné a kardiologické vyšetrenie. Endotelovú funkciu sme stanovili prostredníctvom flow-mediated dilatation (FMD) a. brachialis.

Výsledky: Priemerná FMD a. brachialis bola v skupine hypertonikov 3,90 % (SD 2,86), v skupine zdravých adolescentov 11,57 % (SD 4,41). Rozdiel bol štatisticky významný, 3,90 % vs 11,57 %, $p < 0.0001$. V skupine novodiagnostikovaných hypertonikov sme vyšetrením mikroalbuminúrie, očného pozadia ani EKG nezistili poškodenie cieľových orgánov.

Záver: Novodiagnostikovanú esenciálnu hypertenziu u adolescentov sprevádza endotelová dysfunkcia. Je odrazom včasných, reverzibilných aterosklerotických zmien v cievej stene. Cieľové orgány ešte nie sú poškodené hypertenziou. Včasná diagnostická a terapeutická intervencia preto zásadne zlepšuje prognózu pacientov, a je jednou z možností na zníženie celkovej kardiovaskulárnej morbidity a mortality dospeljej populácie.

Kľúčové slová: endotelová dysfunkcia, ateroskleróza, hypertenzia, adolescenti, prevencia

poznámky

ENDOTHELIAL FUNCTION IS IMPAIRED IN NEWLY DIAGNOSED HYPERTENSIVE ADOLESCENTS

Mráz M.¹, Spurný P.², Podracká Ľ.¹

¹Department of Paediatrics, Šafárik University, Košice

²Division of Cardiology, Department of Cardiovascular Diseases, Košice

Objective: There is a radical change in the approach to vascular endothelium in the last decades. Nowadays, it is not only the monolayer of cells lining blood vessels, but also the largest human endocrine organ with crucial role in maintaining vascular homeostasis. Dysfunction of endothelial cells as seen in e. g., hypertension, diabetes mellitus, hyperlipidemia, smoking and obesity, is the first, but reversible step in atherogenesis. An early diagnosis and treatment of endothelial dysfunction among risk groups of individuals may therefore significantly decrease the cardiovascular morbidity and mortality in adult population. With such intention, we evaluate and compare arterial endothelial function in hypertensive adolescents with otherwise healthy individuals.

Methods: 10 adolescents with ABPM-confirmed newly diagnosed essential hypertension and 23 healthy controls (aged 15 – 18 years) were enrolled into the study. Endothelial function was

evaluated on brachial artery using flow-mediated dilatation (FMD).

Results: Mean FMD in hypertensive individuals was 3,90% (SD 2,86), while mean FMD in healthy controls was 11,57% (SD 4,41). FMD was significantly decreased in hypertensive adolescents compared with healthy controls (mean 3,90% vs 11,57%, $P < 0.0001$).

Conclusion: Essential hypertension is associated with endothelial dysfunction in adolescents. This may be relevant to the pathogenesis of atherosclerosis in later life. Interventions like risk factor modification and treatment may improve endothelial function and thereby, potentially prognosis. Hence, given its reversibility, endothelial dysfunction may be an attractive primary target in the effort to optimize individualized therapeutic strategies to reduce cardiovascular morbidity and mortality.

Key words: endothelial dysfunction, atherosclerosis, hypertension, adolescents, prevention.

poznámky

CYCLOSPORIN A DEPENDENTNÍ KORTIKOREZISTENTNÍ NEFROTICKÝ SYNDROM (NS) – KAZUISTIKA

Šuláková T.¹, Šuláková A.¹, Bosáková A.¹, Slaný J.¹, Čuřík R.²

¹DK FNŠP Ostrava

²Ústav patologie FNŠP Ostrava

Uvádíme případ dívky, přijaté ve dvou letech s otoky, hypoalbuminemií, těžkou proteinurií (PU) (3,987 g/d), hematurií, hypertenzí (HT). Po stanovení diagnózy NS byla zahájena standardní terapie Prednisonem (6+6), ACEI a diuretiky. Rezistence na kortikoidy vedla po 8 týdnech k renální biopsii (RB). Ve vzorku bylo 35 glomerulů, které ve 100 % jeví známky FSGS. Léčba pulzy methylprednisolonu a cyclofosfamidem (CP) (2 mg/kg/d) celkem 12 týdnů rovněž neměla vliv na PU (1,8–4,5 g/d). Dívka měla stále mírnou HT, závažnou hypoalbuminémii a vyžadovala léčbu diuretiky. Po ukončení léčby CP byla zahájena léčba Cyclosporinem A (CyA) (5 mg/kg/d), přičemž dávka se přizpůsobovala plazmatickému rozmezí 50–150 ng/ml. PU poklesla po 16 týdnech této léčby (0,3–0,5 g/den) a zůstala závislá na hladině CyA (zvýšení PU při nízkých hladinách CyA). Dlouhodobá hypoalbuminémie se po 16 týdnech léčby CyA zlepšila a postupně zcela normalizovala. GF poklesla z 444 na 96 ml/min

a zůstala dále stabilní. Kombinace ACEI a beta-blokátorů vedla ke kontrole HT během dne, přetrvávala ale HT v noci. Během terapie CyA se vyskytly dvě epizody akutní CyA-nefrotoxicity s poklesem GF (66 a 43,32 ml/min), s úpravou po krátkém přerušení léčby. Zcela vysadit nebo snížit CyA se však nedařilo pro následný vzestup PU. Po 3,5 letech léčby byla provedena další RB. Ve vzorku s 20 glomeruly bylo 30 % z nich kompletně hyalinizovaných a zaniklých s mírnou intersticiální infiltrací v okolí a 15 % s periglomerulární fibrózou a částečně segmentálně zjizvených. Zbýlé glomeruly (55 %) byly mírně zvětšeny, bez známek CyA-toxicity. Následně byly přidány blokátory receptoru pro angiotenzin II (ARB), které umožnily snížení dávky CyA bez vzestupu PU a poklesu GF.

Závěr: Více než čtyřletá léčba CyA vedla k parciální remisi závažného kortiko-rezistentního NS na podkladě FSGS a k významnému zlepšení renální morfologie.

poznámky