28. pracovní dny dětské nefrologie

Valtice 2007

ABSTRAKTA

VROZENÉ SYNDROMY PROVÁZENÉ PROTEINURIÍ

Doležel Z, Štarha J, Dostálková D
FN Brno – II. dětská klinika, zdoleze@fnbrno.cz

Některé vzácnější nefropatie dětského věku mají jasně prokázaný genetický podklad, část z nich přitom bývá provázena proteniurií (P). Průběh těchto vrozených onemocnění ledvin je různý – k manifestaci může docházet již krátce po narození jako je tomu u kongenitálního nefrotického syndrome finského typu, jiné probíhají plíživě a bez zřetelné klinické symptomatologie. I z tohoto důvodu je klasifikace vrozených nefropatií provázených P obtížná. Stav je navíc komplikován tím, že mutace v jednom genu může mít různou fenotypickou podobu. Obtížná je také léčba těchto vzácných nefropatií, některé bezprostředně ohrožují nemocného na životě, jiné vedou k chronickému selhání ledvin. Přesto je nezbytné na tato onemocnění pomýšlet a snažit se vždy o stanovení přesvědčivého diagnostického závěru pomocí molekulárně genetických analýz.

Mezi vrozené nefropatie provázené P patří: nefrotický syndrom finského typu (OMIM 256300), Kortikoid-rezistentní nefrotický syndrom (OMIM 604766), Piersonův syndrom (OMIM 150325), Syndrom nail-patella ((OMIM 161200), Denysův-Drashův syndrom (OMIM 194080), fokální segmentální glomeruloskleróza typ 1 a 2 (OMIM 603278, resp. 603965).

Závěr: všichni pediatričtí nefrologové by měli být informováni o možnostech molekulárně genetického vyšetření u takových pacientů a měli by vědět, kam materiál na toto specializované vyšetření posílat. Některé metody jsou již zavedeny v ČR, jiná vyšetření bohužel jen v zahraničí, tato pracoviště je pak třeba kontaktovat.

HEREDITARY PROTEINURIA SYNDROMES

Zdenek Dolezel, Jiri Starha, Dana Dostalkova
University Hospital Brno – 2nd Department of Pediatrics, zdoleze@fnbrno.cz

The inherited forms of proteinuria (P) compromise a heterogenous group of rare renal disease in which glomerular dysfunction and P are prominent. The courses of these diseases can vary. Some patients present with severe P and congenital nephrotic syndrome of the Finnish type (CNF), whereas others have only moderate P and focal segmental glomerulosclerosis (FSGS). Classification of these syndromes has been difficult because the age of onset and the clinical manifestations vary. There can be overlapping between the diseases: mutations in the same gene can lead to either CNF or FSGS. From a clinical standpoint, it is important to know that some hereditary P-syndromes respond to therapy, whereas others do not.

The classification of currently known genetically determined hereditary P-syndromes: CNF (OMIM 256300), corticosteroid-resistant nephrotic syndrome (OMIM 604766), Pierson's syndrome (OMIM 150325), Nail-patella syndrome (OMIM 161200), Denys-Drash syndrome (OMIM 194080), FSGS1 (OMIM 603278) a FSGS2 (OMIM 603965).

Conclusions: New data on these syndromes have yielded insights into the molecular structure of the podocyte slit diaphragm. Patients with these syndromes should undergo genetic testing, its result may influence the further management of patients. All pediatric nephrologists should be informed on that new issues and establish a contact to specialized molecular genetics labs asking for the possibility of such examination.

JSOU ACE- INHIBITORY (ACE-I) A DŮSLEDNÉ SNÍŽENÍ KREVNÍHO TLAKU UŽITEČNÉ U DĚTÍ SE SNÍŽENOU GLOMERULÁRNÍ FILTRACÍ (GFR)?

Dušek J, Vondrák K, Seeman T, Dvořák P, Zieg J, Kreisinger J, Janda J. Pediatrická klinika 2.LF UK Praha

. Renoprotektivní efekt ACE-I u dospělých pacientů se sníženou GFR byl prokázán četnými studiemi v 80. a 90. létech, ale u dětí větší multicentrické studie chyběly. Mezinárodní team zabývající se chronickým selháním ledvin u dětí (koordinace Heidelberg) v roce 1998 zahájil studii vlivu léčby ramiprilem a důsledného snížení TK (pod 50.percentil (pc)!) na zpomalení progrese CHRI u dětí se sníženou GFR. Cílem studie bylo zodpovězení následujících otázek: jsou ACE inhibitory u dětí stejně účinné jako u dospělých? Zpomalí snížení TK pod 50.pc normy rychlost progrese nefropatie lépe než TK mezi 50.-95.pc progresi CHSL? Do studie celkem zařazeno 460 dětí ze 33 evropských nefrologických center (včetně FNM), studie byla ukončena v červenci 2007. Na meetingu ESPN 2007 prezentovány zatím předběžné povzbudivé závěry.

V našem sdělení ukazujeme některé výsledky u vlastních pacientů zařazených do studie. Jde o celkem 5 chlapců a 4 dívky, průměrný věk 10 let 4měs. (4 r. 2 měs.–16 let 1měs.). 5 pacientů randomizováno do skupiny A (TK pod 50 perc.) 3 pacienti do skupiny B (TK mezi 50.– 95. perc.), všichni léčeni ramiprilem v dávce 6 mg/m^2/24 hod. a event. dalšími hypotenzivy k dosažení hodnot TK podle cílové skupiny. Průměrný počet hypotenziv byl 2,75 (1–5). Pravidelné kontroly byly po 2 měsících, ABPM 1x za 6 měsíců.

Výsledky: studii dokončilo 8 dětí, průměrná doba terapie byla 78 měsíců (46 – 96), přes vysoké dávkování ramiprilu nebyly zaznamenány žádné vedlejší účinky a u nikoho nebylo podávání předčasně ukončeno. U 7 z 8 dětí (87%) vedla kombinovaná terapie ramiprilem a hypotenzivy ke zpomalení progrese renálního postižení. Tzv. „escape“ fenomén, tj. opětný vzestup proteinurie po předchozím poklesu, jsme pozorovali u 7 z 8 dětí (87%) za 2,5 – 4 roky od zahájení terapie ramiprilem.

Závěr: konečné vyhodnocení celé mezinárodní studie bude jistě postupně publikováno, přesto naše vlastní a omezená zkušenost ukazuje, že ramipril je bezpečný medikament i při vysokém dávkování a jeho podávání je efektní i u dětí s poruchou glomerulární filtrace.

ARE ACE- INHIBITORS (ACEI) AND INTESIFIED BLOOD PRESSSURE CONTROL USEFUL IN CHILDREN WITH REDUCED GFR?

Dušek J, K Vondrák, T Seeman, P Dvořák, J Zieg, J Kreisinger, J Janda, Dptm. of Pediatrics, University Hospital Motol, Prague 5

Renoprotective effect of ACEI has been proved by numerous studies in adults with progressive renal diseases already in the nineties. Data about usefulness of ACEI inhibitors in children were missing. In 1998 started a large multicenter study in children organized by Heidelberg pediatric nephrology group. The aim of the study was clarification following important questions: 1) are ACEI similarly effective in children in slowing down the rate of CRF progression. 2) would an intensified blood pressure control, aiming at levels in the low normal range, exert an additional renoprotective effect in patients treated with ACEI?

Altogether 460 children from 33 European pediatric nephrology centers have been enrolled for the study. The end of study was on 1st July 2007 and preliminary results were presented at IPNA- meeting in Budapest this year.

Our presentation show some results of our patients enrolled at the Prague center: 5 boys and 4 girls met the inclusion criteria of study; average age was 10 years and 4 months (4 y 2 m – 16 y 1 m). Five children were randomized in A group (target blood pressure below the 50th pc.), 3 children in B group (target blood pressure between 50th and 95th pc.). All children received ramipril 6 mg/kg/m^2, the concomitant antihypertensive therapy was started if necessary. The average number of antihypertensive drugs was 2,75 in a child (range 1 – 5). All children were regularly followed in 2 months period and ABPM was performed in every 6 months.

Our results: Eight of 9 children completed the study; average follow up period was 78 months (46-96months) in 8 children. No serious adverse events of ramipril treatment were noticed, there was no withdrawal of ramipril in any child. In 7 out 8 children this therapy was effective slowing down the rate of the CRF progression (87%). Proteinuria escape phenomena appeared in 7 out 8 children (87%) 2,5 – 4 years of ramipril treatment.

Conclusions: international study summaries will be published stepwise later, nevertheless our own data in a limited group of patients show auspicious result.

PŘÍNOS PRENATÁLNÍHO ULTRAZVUKOVÉHO SCREENINGU V DIAGNOSTICE ZÁVAŽNÝCH VROZENÝCH VÝVOJOVÝCH VAD LEDVIN A MOČOVÝCH CEST

prospektivní studie, předběžné výsledky

Flögelová H.[1], Šmakal O.[2], Hálek J.[3], Michálková K.[4], Geier P.[1], Koranda P.[5], Dubrava L.[3] [1]Dětská klinika, [2]Urologická klinika, [3]Gynekologicko-porodnická klinika, [4]Radiologická klinika a [5]Klinika nukleární medicíny,
Lékařská fakulta Univerzity Palackého a Fakultní nemocnice v Olomouci

Úvod: Vrozené vývojové vady ledvin a močových cest jsou časté, jejich pozdní diagnostika je spojena s rizikem výskytu komplikací, které mohou vést k závažnému poškození funkce ledviny. V České republice je povinný prenatální ultrazvukový (UZ) screening, který by měl odhalit většinu závažných vývojových vad ledvin, umožnit včasné vyšetření dítěte a stanovení optimální léčby.

Cíl: Prospektivní studií jsme chtěli zhodnotit, zda je senzitivita prenatálního UZ screeningu dostatečná.

Materiál a metody: U 3 369 dětí narozených ve Fakultní nemocnici v Olomouci v období 1.1.2005 až 31.12.2006 (základní soubor) byl proveden postnatální UZ screening. Děti s dilatací pánvičky v anterioposteriorní projekci >5 mm při prenatálním nebo postnatálním UZ vyšetření byly dále dispenzarizovány a případně urologicky vyšetřeny. Hodnotili jsme, u kolika dětí základního souboru se vyskytla závažná vada ledvin vyžadující operační řešení a zda u těchto dětí byl patologický nález při prenatálním nebo postnatálním screeningu .

Výsledky: U 12 dětí (0,36%) základního souboru byla prokázána natolik závažná vada ledvin, že bylo indikováno operační řešení. Čtyři z těchto 12 dětí měly normální nález při prenatálním UZ vyšetření, všech 12 dětí mělo patologický nález při postnatálním UZ vyšetření. Senzitivita prenatálního screeningu byla 66,7%; 95% CI pro senzitivitu: 34,9% až 90,1%.

Závěr: V našem souboru bylo poměrně vysoké procento dětí s významnou vadou ledvin vyžadující operační řešení již v prvním roce věku, které nebyly detekovány prenatálním UZ. Tyto výsledky jsou však předběžné, studie srovnávající prenatální a postnatální UZ screening dále probíhá. Teprve na základě většího počtu vyšetřených dětí v následujících 3 letech bude provedeno závěrečné statistické zpracování a vytvořeny návrhy na efektivní zlepšení diagnostiky vrozených vad ledvin.

Studie je podporována grantem IGA č. NR 9512-3.

CONTRIBUTION OF PRENATAL ULTRASOUND SCREENING IN DIAGNOSIS OF SERIOUS CONGENITAL DEVELOPMENTAL DEFECTS OF THE KIDNEY AND URINARY TRACT

A prospective study and preliminary results.

Flögelová H.[1], Šmakal O.[2], Hálek J.[3], Michálková K.[4], Geier P.[1], Koranda P.[5], Dubrava L.[3] ,[1]Dpt. of Paediatrics, [2] Dpt. of Urology, [3] Dpt. of Obstetrics Gynaecology, [4] Dpt. of Radiology [5]Dpt. of Nuclear Medicine, Medical Faculty of Palacký University Hospital, Olomouc, Czech Republic

Introduction: Congenital developmental defects of the kidney and urinary tract occur with high frequency and, if diagnosed late, pose a risk of complications that may lead to serious impairment of kidney functions. Prenatal ultrasound (US) screening, which is compulsory in the Czech Republic, should detect the majority of serious developmental defects of the kidney and urinary tract and hence enable a child to be examined in time and given optimal treatment.

Aim: A prospective study has been aimed to identify whether the sensitivity of prenatal US screening is sufficient or not.

Material and methods: In 3,369 children born in the Faculty Hospital in Olomouc between 1 January 2005 and 31 December 2006, postnatal US screening was performed. Children with a renal pelvis dilatation in anterior-posterior projection

> 5 mm found by either prenatal or postnatal US examination were followed up and when indicated, underwent urological investigation. We identified the group of children with a serious kidney defect that required surgery and evaluated whether these children also had a pathological finding from either prenatal or postnatal screening.

Results: In 12 (0.36%) out of 3, 369 children serious kidney defects were confirmed and surgery was indicated. Four out of the 12 children had a normal finding from prenatal US screening, but all 12 had a pathological finding from postnatal US screening. The sensitivity of prenatal screening was 66.7%; 95% CI: 34.9% to 90.1%.

Conclusion: Our cohort of patients included a rather high percentage of children with a serious kidney defect requiring surgery as early as in the first year of age, which was not detected by prenatal US. The results, however, are preliminary, since the study which compares prenatal and postnatal US screenings is ongoing. Only when a higher number of children will be included in the study in the next 3 years, a final statistical analysis will be performed and proposals of improvement of congenital defects of the kidney and urinary tract diagnosis will be possible. The study has been supported with the IGA grant NR 9512-3.

KORTIKOREZISTENTNÍ, CYKLOSPORIN REZISTENTNÍ NEFROTICKÝ SYNDROM. LÉČITELNÁ NEMOC?

Pavel Geier, Janusz Feber
Dětská klinika FN a LF UP, Olomouc, Division of Nephrology, CHEO, Ottawa, Ontario, Canada

Úvod:
Pacienti s kortikorezistentním nefrotickým syndromem tvoří přibližně 15 % všech dětských pacientů s nefrotickým syndromem (NS). V případě, že se nepodaří navodit remisi, jde o závažné onemocnění, které končí nezvratným selháním ledvin do 5 let od diagnózy u poloviny pacientů. Přitom není rozhodující, zda se jedná o primární nebo sekundární steroidrezistenci.

Kasuistika:
18 měsíční chlapec byl léčen pro NS. Klinický a laboratorní obraz v době diagnózy byl typický pro nemoc minimálních změn (nebyla přítomna hematurie, C3 komplement byl v normě, neměl hypertenzi). Proto byla zahájena standardní léčba Prednisonem 60 mg/m^2/den. Remise bylo dosaženo 8.den léčby. Po 6 týdnech byla terapie změněna na Prednison 40mg/m^2/ 48 hod. Ve 3. týdnu se objevil relaps NS, který nereagoval ani na opět zavedenou vysokou dávku Prednisonu podávanou denně. Vzhledem ke kortikorezistenci byla provedena renální biopsie se závěrem nemoc minimálních změn glomerulů. U pacienta se objevily těžké otoky, byl oligurický a vyžadoval podání albuminu a diuretik. Dalším krokem bylo zahájení léčby cyklosporinem A (CyA) s cílem dosáhnout údolních hladin okolo 400ng/l se současným podáváním Prednisonu 60 mg /m^2/den. I přes tuto agresivní terapii přetrvávala stále nefrotická proteinurie, pacient byl hypoalbuminemický, oteklý a vyžadoval diuretickou podporu. Po 3 měsících od diagnózy jsme přistoupili k zahájení plasmaferézy. Bylo provedeno celkem 15 výměn, v prvním týdnu ob den, od druhého týdne denně až do navození remise. Současně jsme pokračovali v léčbě vysokými dávkami CyA a Prednisonu. Po navození remise jsme postupně snižovali Prednison a posléze i CyA. Pro udržení dlouhodobé remise byla ještě podána kůra 8 týdnů cyclophosphamidu v dávce 2mg/kg/den. V současné době je pacient více jak 8 měsíců v kompletní remisi, má normální glomerulární filtraci a je léčen pouze nízkou dávkou cyclosporinu A a inhibitory ACE.

Závěr:
Agresivní léčba vysokými dávkami Prednisonu, CyA, plasmaferézou a cyclophosphamidem navodila dlouhodobou remisi u pacienta s kortiko- a cyklosporin A- rezistentním NS. Navození dlouhodobé remise zlepší dlouhodobou prognózu u pacientů s tímto závažným onemocněním ledvin.

STEROID RESISTANT AND CYCLOSPORINE A RESISTANT NEPHROTIC SYNDROME. A TREATABLE DISEASE?

Pavel Geier, Janusz Feber
Dept. of Pediatrics, Palacky University, Olomouc, Czech Republic
Division of Nephrology, CHEO, Ottawa, Ontario, Canada

Background:
Steroid resistant nephrotic syndrome occurs in approximately 15% of all cases of childhood nephrotic syndrome (NS). Patients who are resistant to therapies have a significant likelihood of progressing to end stage renal disease and are a group in need of novel therapies to delay or prevent this unfavourable outcome.

Case report:
18 month old Caucasian boy was treated for NS. At the time of diagnosis all clinical and laboratory findings were in concordance with minimal change disease (no hypertension, hematuria or low C3 complement were present). Therefore we started with Prednisone 60 mg/m^2/ day for 6 weeks followed by Prednisone Prednison 40mg/m^2/ 48 hr. He achieved remission of his NS on day 8. Unfortunately he relapsed 3rd week of alternate-day treatment. This relapse was again treated with high dose daily Prednisone, but he remained resistant. Renal biopsy was done which showed minimal change disease. Patient´s nephrotic syndrome was severe, with heavy edema, oliguria and he required treatment with albumin and diuretics. After 6 weeks of unsuccessful daily Prednisone treatment we added cyclosporine A with desired trough level of 400 ng/l. Despite this treatment patient's proteinuria remained in the nephrotic range, severe hypoalbuminaemia and edema were present and he required diuretic support. After 3 month of treatment we decided to start plasmapheresis. He received 15 treatments, during the first week every second day, since the second week daily until remission had been achieved. After inducing remission we added cyclophosphamide for 8 week in attempt to maintain sustained remission and changed Prednison to alternate day treatment for 4 weeks and than tapered slowly down. Patient was weaned off steroids after 6 months of treatment. At present the boy has been 8 months in remission, his medication consists of low dose of cyclosporine A and ACE inhibitor. His kidney function is within the reference range.

Conclusion: We present a case report of successful aggressive treatment of steroid and cyclosporine A resistant nephrotic syndrome. We believe that this aggressive treatment including repeated plasmapheresis helps the patient to avoid a progression to end-stage renal failure.

FOKÁLNÍ SEGMENTÁLNÍ GLOMERULOSKLERÓZA – PŘEHLED SOUČASNÝCH NÁZORŮ NA EPIDEMIOLOGII, PATOFYZIOLOGII A LÉČBU.

Pavel Geier, Kateřina Kutrová, Alexander Kolský[1]
Dětská klinika FN a LF UP Olomouc, Pediatrická klinika IPVZ, Praha[1]

Nefrotický syndrom je nejčastější glomerulopatií u dětí. Jeho incidence je přibližně 2/100 000 dětí. FSGS se nachází u 15 – 20% dětí s nefrotickým syndromem, které podstoupí biopsii ledviny. Ve velkých registrech tvoří pacienti s FSGS 14% pacientů na dialýze a 11% pacientů po transplantaci ledviny. FSGS tak představuje jednu z nejčastějších získaných příčin chronické renální insuficience u dětí.

Předmětem práce je přehled o epidemiologii, patofyziologii a terapii FSGS získaný na základě série článků publikovaných v Pediatric Nephrology na jaře 2007. V části epidemiologie je zdůrazněno vysoké procento kterým se FSGS podílí na chronické renální insuficienci u dětí a jsou komentovány zprávy o dramatickém nárůstu incidence FSGS.

Přestože je patofyziologii této nemoci věnovaná značná pozornost, tak stále existuje mnoho neznámých. Klíčovým bodem v patofyziologii je porucha v některém ze strukturálních proteinů (nephrinu, podocinu nebo aktinu), což má za následek poškození integrity podocytů. To potom vede ke ztrátě negativity glomerulární basální membrány. Poškozené podocyty dále produkují řadu cytokinů, které jsou zodpovědné za následnou progresi glomerulosklerózy a tubulointerstitiální fibrózy. Důležité poznatky pro pochopení patogeneze FSGS přinesla molekulární genetika, která prokázala mutace v genech pro podocin, actinin, Wilm´s tumor supressor protein a v řadě dalších, které jsou přítomné u pacientů s hereditárními formami FSGS.

Léčba pacientů s FSGS zůstává výzvou pro všechny dětské nefrology. Přibližně 80 % pacientů s FSGS je kortikorezistentních. Léčebné postupy se dají rozdělit na léčbu imunosupresivní a léčbu symptomatickou. V symptomatické léčbě hraje důležitou roli kontrola hypertenze, hypercholesterolémie a v poslední době antifibrotická léčba. Z imunosupresiv jsou v léčbě FSGS používány především vysoké dávky steroidů, cyklosporin A, tacrolimus, MMF a to i v různých kombinacích. V posledních několika letech je publikováno stále více zpráv o úspěšné léčbě při které se kombinují imunosupresiva s plasmaferézou.

I přes řadu úspěchů v pochopení patofyziologie a v léčbě zůstává FSGS onemocnění, které je nejčastější získanou příčinou chronické renální insuficience.

FOCAL SEGMENTAL GLOMERULOSCLEROSIS – REVIEW OF THE CURRENT CONCEPTS IN EPIDEMIOLOGY, PATHOPHYSIOLOGY AND THERAPY

Pavel Geier, Katerina Kutrova, Alexander Kolsky[1], Dept. of Pediatrics, Palacky University Olomouc, Czech Republic, Dept. of Pediatrics, Thomayer´s Teaching Hospital, Prague, Czech Republic [1]

Nephrotic syndrome is the most frequent glomerulopathy in children. Its incidence is approximately 2/100 000 children. Focal segmental glomerulosclerosis (FSGS) is found in 15- 0 % of renal biopsies performed in children. 14% of dialysed patients and 11% of patients after the kidney transplantation are patients with FSGS. This makes FSGS one of the most common acquired cause of end-stage renal disease.

This presentation is a review of the epidemiology, pathophysiology and therapy of FSGS based on the series of articles published in Pediatric Nephrology (spring 2007). In the epidemiologic part high number of patient with FSGS leading to end-stage renal disease and increasing incidence of FSGS is pointed out. Despite the pathophysiology of FSGS is in the center of attention, many questions are not yet answered. Key problem is probably the disorder in the structural proteins (nephrine, podocin and actinin) leading to a damage of podocyte integrity. Finally the base membrane looses its negative charge. Damaged podocytes produce cytokines responsible for progression of glomerulosclerosis and tubulointersticial fibrosis. Molecular genetic is very important for understanding of pathogenesis of FSGS. In patients with inherited forms of FSGS mutations in genes for podocine, actinin, Wilms tumor suppressor protein and many others were disclosed. Therapy of FSGS in children is a big challenge for all pediatric nephrologists. Approximately 80% of patients with FSGS are steroid-resistant. Therapeutic approach can be divided to immunosuppressive and symptomatic therapy. In symptomatic therapy management of hypertension, hypercholesterolemia, and nowadays also antifibromatic therapy play important role High doses of corticosteroids, cyklosporin A, tacrolimus, mycophenolate mofetil are used as immunosuppressants. Reports on successful aggressive treatment combining immunosuppressants with plasmapheresis have been published in the last time.

Despite the progress in understanding of the pathophysiology and therapy of FSGS, this illness remains the main common cause of end-stage renal disease.

PITNÝ REŽIM ŠKOLNÍCH DĚTÍ - DOJMY A REALITA.

Gut Josef, dětské oddělení NsP Česká Lípa
Fišerová Anna, Markgraftová Tereza, 3. ročník - gymnázium Česká Lípa

Cílem dotazníkové studie bylo na vzorku 3 věkových skupin v 1.třídě, (7letí), ve 3.třídě a (9letí) a 5.třídě (1letí) na konci školního roku zmapovat přehled o rozložení, orientačním množství a kvalitě přijímaných tekutin, o tom, zda děti pravidelně snídají, zda nosí do školy tekutiny a zda mají k obědu polévky.
Součástí dotazníkové studie bylo i pátrání po výskytu nočního pomočování v daných věkových skupinách, po nykturii a věku, od kterého děti udržují kontinenci.
Výsledky: Z celkového počtu 265 vydaných dotazníků bylo vráceno 243 z nich (91,7 %).V sedmi letech snídá 65% dětí, v devíti letech 64% a v jedenácti už jen 54% dětí. K snídani jasně převládá čaj (u 65% dětí), 27% dětí pije mléko nebo mléčné nápoje. Překvapivě vysoké procento dětí dostává od rodičů tekutiny sebou do školy: 100%, 99% resp. 97%. U 2/3 dětí v objemu 500 ml, většinou limonádu nebo štávu, méně často čaj. Velké procento dětí tyto tekutiny během školního pobytu vypije: 68%, 67% resp. 85%. Jen menší část dětí prvního stupně si kupuje nějaké nápoje cestou do školy. Překvapivě vysoké procento jí ve školní jídelně polévky: 95%, 86% resp. 96%. Stejně tak vysoké procento pije k obědu ještě další tekutiny.
Převážná většina dětí začala udržovat čistotu mezi 2. a 3. rokem , v 6 letech jen 3%.
Ojedinělé příhody noční enurézy (několikrát ročně) jsou popisovány v 18%, 9% resp. v 1% dětí. Nepravidelnou nykturii udávali rodiče ve vysokém procentu: 76%, 78% resp. 84%, naopak jen výjimečně rodiče své děti k močení budí: 8%, 1% resp 3%. Občasné denní drobné úniky se také vyskytovaly jen v malém procentu: 1%, 3% resp. 3%.
Závěr: Dvě třetiny sedmi- a devítiletých snídají, především čaj nebo mléčné nápoje. Překvapivě téměř 100% školáků nosí sebou do školy nápoje, nejčastěji v množství 500ml, které ve vysokém procentu vypijou. Podobně téměř všechny děti mají k obědu polévku. U sedmiletých dětí je udávána občasná enuréza (NE) v 18% s prudkým poklesem v dalších 2 věkových kategoriích. NE se ovšem vyskytovala sporadicky. Velké procento dětí se spontánně k mikci v noci budí, jen ojediněle jsou rodičemi děti buzeny.
Poděkování za pomoc třídním učitelům ZŠ U Lesa , Nový Bor a ZŠ Dr. Tyrše, Česká Lípa.

DRINKING REGIME OF SCHOOLCHILDREN – IMAGINATION AND REALITY

Josef Gut , Pediatric Department, Česká Lípa
Anna Fišerová, Tereza Markgraftová, students of Secondary School in Česká Lípa

The aim of our questionnaire study was to gain information about quality and quantity of the drinking regime, breakfasting, a drinking during morning and at the school in three groups of schoolchildren (7, 9 and 11 years old). We also searched for presence of nocturnal wetting, nycturia and an age of beginning of continence.
Results: The response rate was high: 91,7%. Children have a breakfast in 65% (7 years), 64% (9 years) and 54% (11 years). These children prefer for drinking tea (65%), 27% of them drink milk .The high number of children surprisingly bring some beverages to the school (100%, 99% and 97% respectively), mostly of 500ml volume (2/3). Also a high number of children consume these beverages (68%, 67% and 85% respectively). Nearly all of them eat soup for the dinner (98%, 86% and 96% respectively).
Children mostly began to keep a continence between second and third year. Parents reported sporadic nocturnal enuresis episodes in 18%, 9% and 1% respectively. Irregular nycturia episodes were noted in 76%, 78% and 84% respectively. On the contrary only small number of parents wake up their children for wetting during the night.
Sporadic day wetting episodes were not note frequently (1%, 3% and 3% respectively).
Conclusions:
Two thirds of seven- and nine-years old children have a breakfast (tea or milk). Nearly all of children of all groups bring beverages to the school and consume them and also nearly all of them eat soup for the dinner. Sporadic episodes of NE were noted in 18% in 7 years old children with rapid decline in next age groups.
The high number of children spontaneously wake up for voiding during the night.

LABIÁLNÍ SYNECHIE JAKO KLICKÝ PROBLÉM.

Gut Josef, dětské oddělení NsP Česká Lípa, Procházková Libuše, dětské středisko Česká Lípa - Sever, Havlas Radek , gynekologicko – porodnické oddělení NsP Česká Lípa

Synechie labií malých děvčátek není vzácným nálezem a zpravidla není zdrojem klinicky významných obtíží. Leung a Robson nalezli v souboru téměř 2000 holčiček ve věku 1-2 let synechii u 1,8% z nich. Anatomicky lze dělit synechii podle lokalizace a rozsahu: nejčastějším typem je dorsální synechie (cca 90%), v případě že dosáhne téměř až přední komisury a nechává jen drobný otvůrek pro proud moče hovoříme o subtotalní synechii. Méně časté jsou mediální synechie a ventrální, sjou snadno odstranitelné. Méně často může však být příčinou významných problémů (recidivující uroinfekce, úniky moče, obtížné močení), ale především vzácně subvezikální obstrukce. Ilustrace dvěma kasuistikami.

Pacientka č.1. Dvanáctiletá dívka s vyvinutými sekundárními sexuální znaky s negativní rodinnou anamnézou uropatií. Nikdy neprodělala uroinfekci a je dlouhodobě kontinentní. Udává, že před půl rokem zaznamenala přechodně několik krátkých episod obtížnější mikce, které se rychle spontánně upravily. V den přijetí močila ráno v 8.00 čirou moč, podle dívky volným proudem bez nutnosti forsáže a dále již nemočila. Po obědě si začala stěžovat na bolest břicha s maximem v podbřišku, které přešly v kruté kolikovité bolesti při současném vyklenutí dolní poloviny břicha. Vzhledem k urgentnosti stavu provedena katetrizace měchýře. Cévkou odtéká 1200 ml čiré moče a dochází k promptní úlevě. Vyžádáno gynekologické vyšetření. USG vyšetření nachází retrovezikálně velký cystoidní útvar s hladinkou opaleskující tekutiny navazující na děložní dutinu. Lokálně zjištěna pevná kožovitá subtotální synechie malých labií s malým otvůrkem, kterou je třeba rozrušit discizí skalpelem. Po uvolnění odtéká volně 1000 ml hnědé nezapáchající tekutiny – staré menstruační krve. Revidován vchod do pochvy, který je zcela volný, nešlo o hymen non-perforatus. Doplněna katetrizace měchýře s odchodem dalších 400 ml čiré moče. Případ je zcela raritní a v této kombinaci dosud literárně nepopsaný (kombinace retence moče 1600ml a hematokolpos 1000 ml).

Pacientka č.2. V posledních 3 měsících pozorují rodiče u 3 leté dívenky několikrát denně mokré spodní prádlo bez doprovodné symptomatologie, které se objevuje výhradně zhruba do 30 minut po vymočení (post voiding dribbling). Rozrušení nalezené subtotální synechie vedlo k promptní a definitivní úpravě.

SYNECHIA VULVAE AS A SERIOUS CLINICAL PROBLEM

Gut Josef, Procházková Libuše, Havlas Radek
Department of Pediatrics and Gynecology, District Hospital Česká Lípa

Synechia vulvae (adhesions of the labia minora) in prepubertal girls is not a rare condition and may be an asymptomatic incidental finding. The peak incidence of labial adhesion (LA) occurs at 12-24 months (Leung and Robson 1,8%). The most frequent type of LA is synechia dorsalis (90%) which can leave only a small pinhole in ventral portion (synechia subtotalis), other two types synechia ventralis and medialis are found only in 10%. Prepubertal and sometimes pubertal girls with LA may present with symptoms like urinary tract infection (UTI), difficulties in micturion, voiding dribbling and rarely acute retention of the urine due to subvesical obstruction.

Patient No 1.

Twelve years old girl with signs of sexual maturation, without UTI and incontinence in an anamnesis. She complained of several transient episodes of painful voiding in the last 6 months. She voided without any complaints at 8.00 a.m. In the afternoon she reported an abdominal pain predominantly in the lower part. The pain graduated in a colic character and therefore she attended an emergency pediatric department . She was urgently catheterized for large bulging of the lower part of abdomen (1200 ml of urine vas drained). There was a prompt relief of complaints. USG examination found a large retrovesical cystoid space and therefore a gynecological examination in anesthesia was provided. The tough synechia subtotalis of labia minora was incised that led to the relieving of 1000ml brown-coloured fluid (menstrual blood) and then additionally 400 ml of urine was catheterized. The introitus vaginae was free, hymen non-perforatus was not the cause of emergency. We were not able to find a similar case with a combination of hematocolpos and urine retention due to LA in the literature.

Patient No. 2:

Parents described frequent episodes of wet pants without urgency symptoms in their 3 old year girl. These episodes occurred exclusively during 30 minutes after voiding (postvoiding dribbling). The application of local estrogens led to prompt separation of LA and a complete resolution of symptoms .

KALCIUM-FOSFÁTOVÝ METABOLISMUS U DĚTÍ S PORUCHOU FUNKCE LEDVIN A MOŽNOSTI LÉČBY TĚCHTO PORUCH

Jan Janda, Pediatrická klinika FN Motol a UK 2.LF Praha
<jan.janda@lfmotol.cuni.cz>

U dospělých pacientů léčených hemodialýzou dosahuje roční mortalita až 30%, důvodem jsou především kardiovaskulární komplikace.Naproti tomu je mortalita u dětí na dialýze a po transplantaci velmi nízká. To ale není zásluha pediatrů, děti vstupují do programu s normálním nebo jen méně postiženým kardiovaskulárním systémem (KVS). Rizika postižení KVS u dětí s chronickou renální insuficiencí a selháním ledvin (CHRI/CHSL): hypertenze, zvýšená rigidita arteriální stěny, kalcifikace aortální chlopně, zvýšení kalcium-fosfátového produktu (CaxP) s precipitací kalcia v cévách/ kalcifylaxe, lokální zánět cévní stěny, poruchy metabolismu tuků (hlavně při peritoneální dialýze), hyperhomocysteinémie.

V rámci poruch kalcio-fosfátového metabolismu byla dlouhá léta pozornost zaměřena na kostní problémy (bone disease), méně pak na postižení KVS. Dnes se ví, že u dětí s CHRI/CHSL se objevují časné změny koronárních a karotických arterií- patologie, kterou lze dnes identifikovat moderními neinvazivními metodami (CT- scan, carotis intima media thickness-CIMT), high resolution ultrasound.etc.)

Změny koronárních arterií a karotid významně korelují s kumulativní dobou dialýzy, CxP, s hodnotou CRP, plasmatickou hladinou parathormonu a homocysteinu- všechny tyto faktory podporují akumulaci kalcia v KVS. Některé práce překvapivě ukazují, že kouření a obesita u těchto pacientů nekorelují se změnami KVS.

Monitorování CaxP má základní význam v prevenci komplikací KVS. Podávání 1,25 dihydrocholekalciferolu je velmi účinné, bohužel spojeno s rizikem hyperkalcémií. **Proto se doporučuje udržovat následující parametry- „target levels„: kalcium: 2.1- 2.38 mmol/l, fosfát 1.13- 1.78 mmol/l, parathormon 150-300 pg/ml, CaxP méně než 4.4.**

Možnosti farmakoterapie Ca-P poruch: dieta s omezením fosfátů (u dětí velký problém), vazače fosfátů (**calcium karbonát/acetát**- tato farmaka ale zvyšují riziko hyperkalcémie s CxP nad 4.4). Proto pokusy o „calcium free phosphate binders“. U nás dostupný **sevelamer** (Renagel®, pokusy s **lanthan-carbonicum** - Fosrenol® Otázka nejen ceny, ale i „safety study“s těmito preparáty u dětí. I u dětí se zkouší kalcimimetikum **Cinacalcet** (Mimpara®) kontrolující hyperparathyreoidisms, tím snižuje riziko CxP nad 4.4. Nutná je pečlivá monitorizace kalcémie (pozor na vysoké hodnoty, které bohužel nejsou vzácné). Indikace vazačů fosfátů je individuální, u některých pacientů výhodné podávání sevelameru, lanthanové soli zatím u dětí jen ojediněle. **Závěr**: **kalcium- fosfátovému metabolismu musí pediatři pečující o pacienty s poruchou funkce ledvin věnovat pozornost nejen vzhledem k možné kostní nemoci, ale i riziku postižení kardiovaskulárního systému. Takový přístup může zvýšit šanci na dlouhodobé přežití a zvýšit kvalitu života u těchto nemocných. Doporučuje se využít neinvazivních možností sledování stavu cévního systému u dětí s CHRI/CHSL a po transplantaci ledvin, tyto metody jsou dnes dostupné i v České republice.**

Supported by VZ MSM 0021620819

CALCIUM PHOSPATE METABOLISM IN CHILDREN WITH CHRONIC RENAL INSUFFICIENY/FAILURE AND HOW TO MANAGE THAT DISORDERS.

Jan Janda
Department of Pediatrics, University Hospital Prague-Motol <jan.janda@lfmotol.cuni.cz>

The cardiovascular morbidity/mortality in young adults and adult patients with end-stage renal disease (ESRD) is considerably high reaching in the older individuals up 30%/year. Cardiovascular complications are the main cause of such high incidence. On the other side, these complications are rather rare in children and adolescents on renal replacement therapy (RRT). Nevertheless, it is not a merit of pediatricians, but children entering the RRT mostly present themselves with intact cardiovascular system (CVS) at an age when vascular pathology is still minimal.

Pediatricians taking care of children and adolescents entering the renal replacement therapy (RRT) should be aware of the possible impact of calcium-phosphate metabolism disorders on the later CVS complication.

There are known risk of such complication: hypertension, high calcium-phosphate product, local inflammation of arteries, hyperhomocystinuria, disorders of lipid metabolism in ESRD- all of them may promote calcium precipitation in the arterial wall.

The pediatricians should be informed on new noninvasive methods how to monitor the changes of CVS (some novel technologies are already available, e.g. CT-scan, CIMT (carotis intima media thickness, etc.). These methods are available in CZ since several years. Administration of vitamin D 1,25 –OH derivates is very effective, but simultaneous treatment with phosphate binders containing calcium promotes risk of severe hypercalcemia. Thus, monitoring of CaxP is extremely important to avoid precipitation of calcium in CVS."Target levels" of plasma values are following: **calcium: 2.1- 2.38 mmol/l, phosphate 1.13- 1.78 mmol/l, parathormon150-300 pg/ml, CaxP lower than 4.4!**

Currently available options how to control the CaxP are rather poor. A low phosphate diet in children is not easy to be implemented.. A discussion is running on the use of calcium- free phosphate binders (**sevelamer** (Renagel®) and there are attempts with **lanthanum-carbonicum** (Fosrenol®), but the **safety study has been scarce**. A new class of pharmacotherapy are **calcimimetics**, e.g. **cinacalcet** (Mimpara®), which can effectively control the secondary hyperparathyreoidismus decreasing the risk of calcium precipitation in arterie. Unfortunately, at present, there is no clear recommendation how to use cinacalcet CRI/CRF or on RRT. Our center has only a limited experience with cinacalcet, but not with lanthan compounds. **Conclusions: young adults with onset of CRI/CRF in childhood present high prevalence of cardiovascular complications, which start already prior the transfer of patients to nephrologists for adults. So, it is a task of pediatricians to focus their activities on this topic to avoid later early damage of the cardiovascular system**.

Supported by VZ MSM 0021620819

KLINICKÉ PROJEVY RENOVASKULÁRNÍ HYPERTENZE U DĚTÍ

Kolský, A, JH.Peregrin[/1], J.Kováč[/1], P.Halašková, I.Šilhánková, J.Skibová[/1], M.Kolská[/2], H.Houšťková.
Pediatrická klinika IPVZ a 1. LF UK, FTN Praha 4, IKEM Praha4[/1], KDD 3. LF UK, FNKV Praha-10[/2]

Renovaskulární hypertenze (RVHT) v dětském věku je závažné onemocnění, u kterého však existuje kauzální terapie.

Cíl studie: retrospektivní analýza klinických projevů v souboru dětí s renovaskulární hypertenzí (RVHT).

Soubor: v letech 1982–2007, byla u 28 dětí diagnostikována RVHT pomocí selektivní digitální subtrakční angiografie (DSA). U všech těchto dětí byla následně provedena perkutánní transluminální angioplastika. Chlapců bylo 16 (57 %), dívek bylo 10. Průměrný věk byl 12±2,8 (6,2-18) roku. 29 % dětí bylo mladších 10 let, 50 % dětí bylo ve věku 10-15 let a 21 % dětí bylo starších 15 let. Průměrný BMI byl 18±1,4. RVHT byla zjištěna u 14 dětí v rámci preventivní prohlídky, 7 dětí bylo náhodně zachyceno při lékařském vyšetření (např. úrazy, infekční choroba). 7 dětí (25 %) prodělalo hypertenzní krizi. Cefalgii udávalo 17 dětí (61 %). Břišní šelest byl slyšitelný u 8 dětí. Všechny děti měly významnou hypertenzi: průměrný systolický krevní tlak (TK) byl o 55,24±27,4 % /17-92/ vyšší než 95. percentil pro daný věk a výšku (severe hypertension, Pediatrics 98,1996, 649-58). Průměrný diastolický TK byl o 51±32,8 % /3-122/ vyšší. Hypokalemie byla zachycena u 8 dětí (29 %). RVHT na pravé ledvině byla u 14 dětí, na levé ledvině u 11 dětí a 3x se jednalo o oboustranné postižení.

Závěry: Klinické projevy RVHT nejsou charakteristické. Na možnost RVHT je nutno pomýšlet u všech dětí s vysokým TK. U dětí s vysokou hodnotou TK je vhodné cíleně pátrat po břišním šelestu. U všech dětí v bezvědomí, včetně dětí s neurologickou symptomatologií, je nutné změřit TK. Pro spolehlivou diagnózu RVHT neexistuje jednoduchá neinvazivní zobrazovací metoda. DSA je stále zlatým standardem v diagnostice RVHT. Toto vyšetření u dětí musí však být přísně indikováno. Je vhodné vyšetřovat děti pomocí DSA na pracovišti, které může zároveň provést angioplastiku.

CLINICAL SYMPTOMS OF RENOVASCULAR HYPERTENSION IN CHILDREN

A.Kolský, JH.Peregrin[/1], J.Kováč[/1], P.Halašková, I.Šilhánková, J.Skibová[/1], M.Kolská[/2], H.Houšťková
Deptm. of Pediatrics, Thomayer Teaching Hosp. Prague 4, Indy Clin Exp Medicine Prague 4[/1], Dept. of Pediatrics, Královské Vinohrady Univ Hospital, Prague 10[/2]

Renovascular hypertension (RVHT) in childhood is a serious disease which has a causal treatment.

Aim of study: Retrospective analysis of clinical symptoms in a group of children with RVHT.

Material a methods: In the years 1982–2007, RVHT was confirmed in 28 children with native kidneys using selective digital subtraction angiography (DSA), followed immediately by percutaneous transluminal angioplasty in all cases. There were 16 (57%) boys and 10 girls. Their mean age was 12±2.8 (6.2-18) years. Age distribution: 29% of the children were below 10 years old, 50% were 10-15 years old, and 21% were older than 15 years. Mean BMI was 18±1.4. RVHT was diagnosed in 14 children during a preventive examination, in 7 children accidentally using various medical investigations (e.g., injuries, infectious diseases). Seven children (25%) had a hypertensive crisis. Headache was reported by 17 children (61%). Abdominal bruit was audible in 8 children. All children had significant hypertension: mean systolic blood pressure (BP) was 55.24±27.4% (17-92) higher than the 95th percentile for age, height, and sex (severe hypertension, Pediatrics 98,1996, 649-58). Mean diastolic BP was 51±32.8% (3-122) higher. Hypokalemia was present in 8 children (29%). Stenoses in the right kidney were seen in 14 children, in the left kidney in 11 children, and bilateral lesions were found in three.

Conclusion: The clinical features of RVHT are not characteristic. The possibility of RVHT should be considered in all children with severe hypertension. In these children, it is appropriate to search for abdominal bruit. Blood pressure determination is mandatory in all comatose children including those with neurological symptomatology. A simple non-invasive visual method for a reliable diagnosis of RVHT is not available. The gold standard for diagnosing RVHT continues to be DSA. However, this examination in children is to be indicated with caution. DSA should preferably be undertaken in departments where angioplasty can also be performed immediately after the examination.

VÝZNAM OSY OPG/RANKL/RANK PRO KOSTNÍ METABOLISMUS PŘI SEKUNDÁRNÍ OSTEOPORÓZE A RENÁLNÍ OSTEODYSTROFII

Š. Kutílek[1], S. Skálová[2]
[1]Center for Clinical and Basic Research (CCBR), Pardubice
[2]Dětská klinika FN, Hradec Králové

. Osa OPG/RANKL/RANK zásadním způsobem ovlivňuje kostní obrat. RANK je receptor nacházející se na prekursorech osteoklastů, stejně jako na zralých osteoklastech. RANKL (ligand pro RANK) působí jako aktivátor, který se váže na RANK, čímž dochází k diferenciaci a aktivaci osteoklastů a zvýšení kostní resorpce. Stavy se zvýšenou kostní resorpcí, jako sekundární osteoporóza, jsou charakterizovány zvýšenými hodnotami RANKL. Osteoprotegerin (OPG) je peptid, který se kompetitivně váže s RANKL, za fyziologických podmínek inhibuje diferenciaci a aktivaci osteoklastů, a napomáhá tak rovnovážnému stavu mezi resorpcí a formací. U pacientek/pacientů se zvýšenou kostní resorpcí v důsledku postmenopauzální či glukokortikoidy-indukované osteoporózy nebo primární hyperparathyreózy byl zjištěn zvýšený poměr RANKL/OPG. U nemocných s renální osteodystrofií byly opakovaně zjištěny vyšší hodnoty OPG, což nejspíše přispívá k rozvoji kostní nemoci s nízkým obratem, u dialyzovaných pacientů byly zjištěny ovšem rovněž vyšší hodnoty RANKL, což má za následek zvýšenou kostní resorpci. Osa OPG/RANKL/RANK je též cílem biologické léčby osteoporózy. Denosumab (AMG 162) je nově vyvinutá lidská monoklonální protilátka, která se váže na RANKL a inhibuje tak jeho aktivitu, čímž dochází k snížení kostní resorpce. Oproti OPG má denosumab delší poločas účinku a výrazněji inhibuje kostní resorpci. Denosumab snižuje kostní resorpci, zvyšuje denzitu kostního minerálu (BMD) a mechanickou odolnost kosti. V klinických studiích I. a II. fáze byl denosumab úspěšný při podávání pacientkám s postmenopauzální osteoporózou, u onkologických pacientů s postižením skeletu a u pacientů s revmatoidní artritídou.
Závěr: Dosavadní výsledky znamenají významný posun v léčbě metabolických onemocnění skeletu. Do budoucna nelze vyloučit léčebné ovlivnění osy OPG/RANKL/RANK též u vybraných dětských pacientů

THE ROLE OF OPG/RANKL/RANK AXIS IN SECONDARY OSTEOPOROSIS AND RENAL OSTEODYSTROPHY

Š. Kutílek[1], S. Skálová[2]
[1]Center for Clinical and Basic Research (CCBR), Pardubice, [2]Department of Paediatrics, Faculty of Medicine, Charles University in Prague, Hradec Králové, Czech Republic

The OPG/RANKL/RANK axis plays a crucial role in bone turnover. RANK is a membrane-bound receptor located on both osteoclast precursors and mature osteoclasts. RANKL (RANK ligand) activates RANK, resulting in osteoclast differentiation and activation with subsequent increase in bone resorption. Disease states with increased bone resorption, such as osteoporosis, are characterized by increased RANKL levels. Osteoprotegerin (OPG) is the endogenous RANKL inhibitor, peptide capable of competitive binding with RANKL. Under physiologic circumstances, OPG inhibits osteoclast differentiation and activation and thus maintains stable state between resorption and formation.
In patients with increased bone resorption (i.e. with glucocorticoid-induced-osteoporosis or primary hyperparathyroidism) an increased RANKL/OPG ratio has been observed. In patients with renal osteodystrophy, high OPG levels have been repeatedy detected, this most probably contributing to low turnover bone disease. Other authors observed high RANKL values in patients on dialysis, this most probably resulting in increased bone resorption.
The OPG/RANKL/RANK axis has been targeted in the most recent attempts to treat bone loss. .Denosumab (AMG 162) is a fully human monoclonal antibody with high affinity and specificity for RANKL, which can bind and neutralize the activity of human RANKL, thus decreasing bone resorption and increasing bone mineral density (BMD) and gradually improving the mechanical properties of bone tissue. Compared to OPG, denosumab has a longer half-life. In phase I-II clinical trials subcutaneously administered denosumab was efficient in patients with postmenopausal osteoporosis, in patients with multiple myeloma or breast cancer with bone metastases and in subjects with rheumatoid arthritis.
Conclusions: In close future, targeting the OPG/RANKL/RANK axis may also become an efficient tool in the treatment of paediatric patients with metabolic bone diseases.

DLHODOBÁ PROGNÓZA SCHÖNLEINOVEJ-HENOCHOVEJ PURPURY

Lacková K.[1], Balog M.[1], Böőr A.[2], Potočeková D.[3], Podracká Ľ.[1]

I. Klinika detí a dorastu LF UPJŠ a DFN Košice[1], Ústav patológie LF UPJŠ Košice[2], Ústav lekárskej informatiky LF UPJŠ[3]

Schönleinova-Henochova purpura (SHP) je najčastejšia systémová vaskulitída v detskom veku. Prognóza ochorenia závisí na tom, či dôjde k postihnutiu obličiek a vznikne Schönleinova-Henochova nefritída (SHN). Stupeň renálneho poškodenia nekorešponduje s intenzitou extrarenálnych príznakov, v moči je mikro/makroskopická hematúria a proteinúria. Priebeh SHN je zvyčajne mierny, ale relevantné údaje o longitudinálnom vývoji renálnych funkcií nie sú známe.

Cieľ: Autori v retrospektívnej štúdii zhodnotili longitudinálnu prognózu a prediktívne faktory prežívania u detí s prekonanou Schönleinovou- Henochovou purpurou.

Materiál a metódy: Súbor tvorí 81 detí so SHP s priemerným vekom v čase manifestácie 9,13 ± 0,45 rokov (44 dievčat/37chlapcov). Abdominálne príznaky boli prítomné u 23 detí (28,4%), artritídu malo 29 pacientov (35,80%). SHN sa vyvinula u 38 chorých (46,91%). 23 z nich (60,5%) malo izolovanú hematúriu, 15 (39,5%) hematúriu s proteinúriou a 8 detí nefrotický syndróm. Renálna biopsia sa vykonala u 18 chorých. Longitudinálne sa sledovalo 29 detí so SHN. Priemerná doba sledovania bola 5,3 ± 3,8 rokov (6 mesiacov-16 rokov). Z celej skupiny sa u 14 (48,3%) postupne upravil močový nález, 1 pacientka s histologickým nálezom „crescent" mala progresívnu renálnu insuficienciu a po 4 rokoch dospela na dialýzu, u ďalších 2 došlo k miernemu zníženiu obličkových funkcií. Multivariačná regresná analýza ukázala, že izolovaná hematúria v čase manifestácie je benígny symptóm, ktorý ani po rokoch nevedie k poškodeniu renálnych funkcií ($p=0,0018$). V protiklade k tomu, proteinúria signifikantne negatívne korelovala s GFR ($r=-0.824$, $p<0.00001$). Kaplan-Meierovou analýzou sa zistil medián proteinúrie 8 rokov, (CI 95% 3-10 rokov).

Záver: Dlhodobá prognóza SHP/SHN je dobrá. Najdôležitejší prediktívny faktor longitudinálnej prognózy je stupeň proteinúrie v čase manifestácie SHN.

PROGNOSIS OF SCHOENLEIN-HENOCH PURPURA

Lacková K.[1], Balog M.[1], Böőr A.[2], Potočeková D.[3], Podracká Ľ.[1]

1st Deptm. of Pediatrics, LF UPJŠ a DFN Košice, Institute of Pathology[2], Institute of Medical Informatics[3], LF UPJS Kosice, Slovak Republic

Schoenlein-Henoch purpura (SHP) is the most common vasculitis in childhood. The prognosis of this disease mostly depends on the renal involment and the occurrence of Schönlein-Henoch nephritis (SHN). No correlation between the renal damage and the intensity of extrarenal symptoms has been found. Both, macro/microscopic hematuria and proteinuria are present in the urine. The outcome of SHP is obviously mild, however only few relevant data regarding the long term follow-up of the renal functions are available.

Aim: The aim of this retrospective study was to analyze the prognosis of SHP as well as to determine the predictive factors for long-term outcome.

Results: The cohort consisted of 81 children (44 girls /37boys), mean age at the time of the manifestation was 9,13 ± 0,45 y. Abdominal symptoms were present in 23 children (28,4%) and arthritis in 29 (35,80%) cases. SHN occurred in 38 patients (46,91%). From those, 23 children (60,5%) had isolated hematuria, 15 (39,5%) hematuria plus proteinuria a 8 children nephrotic syndrome. Renal biopsy was performed in 18 subjects. Longitudinal follow up was done in 29 children with SHN. The mean time of follow-up was 5,3 ± 3.8y (6 months-16 years). In 14 subjects (48,3%), from the SHN group the urinary abnormalities disappeared during the observation period, however in 1 girl crescentic GN developed with progressive renal failure leading to the dialysis after 4 years of the disease. Moreover, in another 2 patients mild impaired renal functions was observed. Multivariable regression analysis has revealed that isolated hematuria presenting in the time of manifestation of SHP is benign and does not lead to the deterioration of renal functions ($p=0,0018$). In contrary, significant negative correlation has been found between proteinuria and GFR ($r=-0.824$,. $p<0.00001$). Kaplan-Meier analysis has shown the median of renal survival 8 years (CI 95% 3-10 years).

Conclusions: The long term prognosis of SHP/SHN is good. The most powerful predictive factor is the degree of proteinuria at the time of presentation of the disease.

HEMOLYTICKO-UREMICKÝ SYNDROM A FOKÁLNĚ SEGMENTÁLNÍ SKLEROSA GLOMERULU – DLOUHODOBÉ SLEDOVÁNÍ- ZAJÍMAVÉ KASUISTIKY Z NEFROLOGICKÉ AMBULANCE

J.Liška, M.Kepková, B.Čuláková, V.Holeček, S. Sobotová
Mulačova nemocnice s.r.o. Plzeň

U prvé pacientky se jednalo o dítě, které bylo ve věku 7 měsíců přeloženo pro dg. Hemolyticko-uremického syndrome (HUS) s počínající renální insuficiencí na peritoneální dialyze. V následujících létech pacientka sledována a léčena pro závažnou renální hypertenzi (ve 4 letech 240 / 160 mmHg). Po celou dobu sledování se neobjevila renální insuficience, hypertenze korigována dostupnou terapií s dobrým efektem. Pacientka s normálními renálními funkcemi kardiologickými nálezy I očním pozadím porodila zdravé dítě.

Druhý pacient sledován od roku věku pro známky chronického renálního zánětlivého procesu s nefrotickým rysem, opakovaně prováděna renální biopsie s konečnou histologickou diagnosou fokálně segmentální sklerosa glomerulu. Pacient určitou dobu na kombinované imunosupresi Prednison a Cyklofosfamid. Tato vysazena pro léčebný neúspěch. V klinickém obraze korigována renální hypertenze, podávána antiagregancia, imunomodulancia a antialergická terapie. Stav se jeví jako stacionární, pacient absolvuje střední školu, je normálního habitu bez subj. potíží, trvá snížení renálních funkcí. Věnuje se svým zálibám.

INTERESTING CASUISTICS FROM NEPHROLOGICAL OUTPATIENTS – HEMOLYTIC-UREMIC SYNDROME AND FOCAL SEGMENTAL SCLEROSIS OF THE GLOMERULI- LONGTERMED FOLLOW UP.

J.Liška, M.Kepková, B. Čuláková, V.Holeček, Š.Sobotová
Mulč. Hospital, Plzeň

The first patient was a child of 7 month age and was transported due to hemolytic-uremic syndrome (HUS) to peritoneal dialysis with incipient renal insuficience. Later was the patient controlled due to serious renal hypertension (RH), /in age of 4 years the blood tension was 240 / 160 mmHg/. During the whole time no renal insuficience occurred, hypertenzion was corrected with good results. The patients with normal renal functions, normal renal functions and cardiological examinations, normal background of the eyes, she delivered normal healthy child.

The second patients was followed from the first year of the age due to signes of chronic inflamatory process with nephrotic syndromes. Repeated renal biopsy was perfomed with find histoloical diagnosis of focal segmental sclerosis of glomerulus . The patient was for some time on combinated immunosupresive therapy – Prednison + Cyclophosfamid. This was cancelled due to non-effectivity. From the side diagnoses is to be mentioned immunological alteration, polyvalent food allergy and relapsing bronchitis. The patient was treated with antiaggregation drugs, antiallergic and immunomodulans with ACE inhibitors. The diesease seems to be stational. The patient is without subjective problems, is of normal habit and is visiting the secondary school, but decreased renal functions continue. Hypertension is not found. The patient maintains the therapy, this doesn´t disturbe him and he goes on his hobies.

GENETICKÝ PODKLAD KORTIKOREZISTENTNÍHO NEFROTICKÉHO SYNDROMU

Malina M, Cinek O, Seeman T, Janda J
Pediatrická klinika FN Motol a 2. LF UK, V Úvalu 4, 150 06, Praha 5
Kontakt: telefon : 224 432 001, E-mail : tomas.seeman@lfmotol.cuni.cz

Nefrotický syndrom (NS) se většinou vyskytuje sporadicky a jeho příčina zůstává neznámá (idiopatický nefrotický syndrom). Vedle těchto sporadických forem ale existují i formy familiární respektive dědičné.
Většina případů dědičných forem nefrotického syndromu u dětských pacientů je způsobena mutacemi ve 3 genech NPHS1 (nephrin), NPHS2 (podocin) a WT1 (Wilms tumor 1). Klinicky se tyto formy NS příznaky typickými pro toto onemocnění, avšak nereagují na steroidní léčbu (primary steroid resistant), ani na jinou imunosupresivní terapii. Onemocnění vede většinou k chronické renální insuficienci/selhání ledvin už v dětském věku s nutností náhradní léčby včetně transplantace (RRT)..
Znalost genetického podkladu nefrotického syndromu má tedy zásadní význam pro léčbu a určení prognózy pacienta. Pacienti s prokázanou hereditární formou mohou být ušetřeni steroidní a imunosupresivní terapie, která sebou nese jen riziko vedlejších účinků. Příznivá je zpráva, že v případě transplantace ledviny u těchto geneticky podmíněných forem NS se neobjevují rekurence nefropatie ve štěpu.
Smyslem našeho sdělení je informovat dětské nefrology a obecně pediatry, že Pediatrická klinika FN Motol a 2.LF UK ve spolupráci s Laboratoří molekulární genetiky od listopadu 2007 zavadí vyšetřování mutací genu NPHS2, jež způsobují více než třetinu případů dědičného nefrotického syndromu. Cílem je poskytnout možnost molekulárně genetického vyšetření dětem s nefrotickým syndromem z celé ČR. K tomuto vyšetření jsou indikovány děti s kortikorezistentním nefrotickým syndromem nebo děti s familiárním výskytem nefrotického syndromu. K vyšetření je požadován vzorek 5-9 ml EDTA krve nebo izolovaná DNA, písemný souhlas s vyšetřením DNA a vyplněný dotazník s klinickými a laboratorními daty pacienta. Vyšetření bude prováděno po telefonické či emailové domluvě (viz kontakty v záhlaví abstraktu).

. Supported by VZ MSM 0021620819

GENETIC BACKGROUND OF THE CORTICORESISTANT NEPHROTIC SYNDROME

Malina M, Cinek O, Seeman T.
Department of Pediatrics, University Hospital Prague- Motol, 150 06 Praha 5, CZ
Phone +420: 224 432 001
email : tomas.seeman@lfmotol.cuni.cz

Nephrotic syndrome (NS) occurs mostly sporadically and its primal cause is unknown (idiopathic nephrotic syndrome). Beside these sporadic forms familiar or hereditary forms of NS occur. Most cases of these hereditary nephrotic syndromes are caused by 3 mutations in genes NPHS1 (nephrin) NPHS2 (podocine) and WT1 (Wilms tumor1).
The patients usually present a corticoresistant and other immunosuppressive drugs resistant nephrotic syndrome. The course of that cases is unfavorable leading to chronic renal insufficiency/failure still in childhood. The patients are early candidates of renal replacement therapy (RRT) including renal transplantation. Knowledge of genetic cause of the nephrotic syndrome is essential for treatment and patient's prognosis. Patients with proven hereditary forms could be spared corticosteroids and immunosuppressive drugs.
A good message are reports, that such patient do not reveal recurrence of nephrotic syndrome in the grafted kidney.
By November 2007 Department of Pediatrics, University Hospital Motol in collaboration with Laboratory of Molecular Genetics is starting a molecular genetic testing of the NPHS2 gene mutations, which are causing about one third of the familiar nephrotic syndrome cases.
Our aim is to assure molecular genetic tests of the nephrotic syndrome for children from the whole Czech Republic.
Children with steroid-resistant nephrotic syndrome or patients with familiar appearance of nephrotic syndrome are indicated for the molecular genetic testing. Testing would be carried out after telephonic or E-mail contact (see contact list in abstract heading).

VLIV PORUŠENÉ FUNKCE LEDVIN NA ACIDOBÁZICKOU ROVNOVÁHU (ABR)

K. Matoušovic, J. Havlín, O. Schück, M. Horáčková
Interní klinika UK 2. LF a FN Motol a 1. interní klinika LF UK a FN Plzeň

Cíl práce: Metabolická (nerespirační) acidóza je téměř konstantním projevem chronického selhání ledvin. Konvenční metodou ji hodnotíme podle pH a sérové hladiny bikarbonátu a aniontové mezery ("anion gap" – AG). Snížená hladina bikarbonátu však není příčinou, ale jen důsledkem metabolické acidózy. Příčinou poklesu bikarbonátu je změna koncentrací tzv. nezávisle proměnných veličin, kam podle nového přístupu řadíme rozdíl náboje na silných iontech (SID – "strong ion difference") a náboj nesený slabými neprchavými kyselinami (zejména albuminem a anorganickým fosfátem). SID počítáme podle rovnice: SID=$[Na^+]+[K^+]+[Ca^{++}]+[Mg^{++}]-[Cl^-]$ - $[UA^-]$. $[UA^-]$ je koncentrace iontů, které běžně nestanovujeme (např. laktát, ketokyseliny). Cílem studie bylo posoudit kvantitativní význam odchylek těchto veličin v rozvoji metabolické acidózy u pacientů s ledvinovou nedostatečností. Dalším cílem bylo posouditt, zda aniontová mezera ("anion gap" – AG) je vhodným parametrem ukazujícím na zvýšení $[UA^-]$..

Soubor pacientů a metody: Do studie vstoupilo 82 pacientů se zvýšenou sérovou hladinou kreatininu (95-1164 μmol/l, průměr 307) v důsledku různých ledvinových chorob. Vyšetřili jsme u nich parametry acidobázické rovnováhy podle Astrupa a dle nového principu sérové koncentrace $[Na^+]$, $[K^+]$, $[Ca^{++}]$, $[Mg^{++}]$, $[Cl^-]$, [P], albuminu a vypočetli $[UA^-]$ (parametry nutné k posouzení stavu ABR dle nového principu). AG jsme počítali podle rovnice: ABR=$[Na^+]+[K^+]-[Cl^-]-[HCO_3^-]$.

Výsledky: 24/82 pacientů mělo metabolickou acidózu (pH méně než 7,36), 20/82 mělo pH vice než 7,44, 36 pacientů mělo pH mezi 7.36-7,44. I u většiny pacientů s normálním pH jsme prokázali acidifikující vliv snížení SID. Ten byl často antagonizován nízkou hladinou albuminu, takže pH zůstalo v normálních hodnotách. Snížení SID bylo způsobeno zejména snížením rozdílu náboje mezi $[Na^+]$a $[Cl^-]$. AG vypočtený podle výše uvedené rovnice je poměrně přesným ukazatelem $[UA^-]$teprve tehdy, je-li jeho hodnota korigována na náboj nesený albuminem.

Závěr: U pacientů s porušenou funkcí ledvin vykazuje ABR obvykle posun k metabolické acidóze., není to však pravidlem. Příčinou této metabolické acidózy je snížení SID. Snížení SID bylo způsobeno zejména snížením rozdílu koncentrací mezi $[Na^+]$a $[Cl^-]$ (r^2=0,5287; p<0.001) a poněkud méně se na jeho snížení uplatňovalao zvýšení $[UA^-]$ (r^2=0,169; p<0,001). Koncentrace $[UA^-]$ pozitivně korelovala se sérovým kreatininem jen při výrazně snížené funkci ledvin. Acidifikující vliv snížení SID je u pacientů s chorobami ledvin často kompensován alkalizujícím vlivem snížení albuminu, a hyperventilací (vedoucí ke snížení pCO_2), takže pH může zůstat v mezích normálu navzdory výše uvedeným acidifikujícím jevům v důsledku ledvinové insuficience.

Studie byla podpořena Výzkumným záměrem MSM 0021620819

INFLUENCE OF RENAL INSUFFICIENCY ON ACID BASE BALANCE

K. Matoušovic, J. Havlín, O. Schück, M. Horáčková

Dept. Medicine Charles University School Med and University Hospitals Prague and Plzeň

The aim of the study: Metabolic (non-respiratory) acidosis is a nearly constant consequence of a chronic renal failure. By a conventional view, we evaluate its disturbance by the serum bicarbonate level and the anion gap (AG). However, the decreased serum bicarbonate is not a cause, but a consequence of this metabolic acidosis. The true cause of a decreased serum bicarbonate are deviations of so-called independent variables, i.e. SID (strong ion difference), the charge on non-volatile weak acids (i.e. albumin and inorganic phosphate – Pi). We calculated SID according to the following equation: $SID=[Na^+]+[K^+]+[Ca^{++}]+[Mg^{++}]-[Cl^-] - [UA^-]$. $[UA^-]$ is the concentration of ions that are not assayed routinely (i.e., lactate, ketoacids etc.). The aim was to evaluate the quantitative significance of these variables for a development of metabolic acidosis in patients with decreased renal function. The other aim was to determine, if AG is an appropriate marker of $[UA^-]$.

Material and methods: The group of 82 patients with different renal diseases and increased serum creatinine levels (96-1164 μmol/l, average 307) were included in the study. We determined the acid-base parameters according to Astrup and, in a new way, by serum levels of $[Na^+]$, $[K^+]$, $[Ca^{++}]$, $[Mg^{++}]$, $[Cl^-]$, $[UA^-]$, $[Pi^-]$, and albumin. The serum level of $[UA^-]$ was calculated. The AG was calculated according to the equation: $AG=[Na]+[K^+] -[Cl^-] -[HCO_3^-]$.

Results: 24/82 patients had the metabolic acidosis (pH less than 7.36), 20/82 had pH higher than 7.44, and 36/82 had pH within normal range (7.36-7.44}. Also in patients with a normal pH we found tendency to acidosis due to decreased SID, but this effect was antagonized by an alkylizing effect of hypoalbuminemia, therefore pH was within a normal range. Decrease in the SID was mainly due to decreased difference between $[Na^+] -[Cl^-]$. The AG corrected for the charge carried by albumin correlated with $[UA^-]$satisfactorily.

Conclusion: In patients with increased serum creatinine levels, the acid-base balance is usually deviated to metabolic acidosis. The main cause of this disorder is a decrease of SID. This decrease was mainly caused by a decrease in the difference between concentrations of $[Na^+]$ and $[Cl^-]$ ($r^2= 0.5287$; $p<0.001$). In a lesser degree, the decrease in SID was influenced by an increased concentration in $[UA^-]$ ($r^2=0.169$; $p<0.001$). UA^- concentration positively correlated with serum creatinine levels only in patients with markedly decreased glomerular filtration rate.. Acidosis due to a decrease of SID is frequently compensated by alkylizing effect of low pCO_2. So that pH may remain within a normal range in patients with chronic renal insufficiency.

These investigations were supported by the Research Project MSM 0021620819

KARDIOVASKULÁRNE RIZIKO U DETÍ S POKROČILOU OBLIČKOVOU CHOROBOU

Podracká Ľ., Hedvig J., Potočeková D.[1]
I. Klinika detí a dorastu LF UPJŠ, Ústav lekárskej informatiky LF UPJŠ[1]*, Košice*

. Epidemiologické údaje dokladujú, že prežívanie detí s chronickou obličkovou chorobou (CKD) je o 35-47% nižšie v porovnaní s ich zdravými rovesníkmi. Hlavnou príčinou morbidity a mortality sú srdcovo-cievne komplikácie (CVD), ktoré vyvolávajú podľa národných registrov až polovicu všetkých úmrtí. Kardiovaskulárne "smrtonosné bremeno" sa za poslednú dekádu neznížilo, preto sa komorbidita srdca a ciev stáva naliehavou výzvou pre detských nefrológov. Príčiny CVD sú multifaktoriálne. Okrem tradičných rizikových faktorov sa uplatňujú aj s urémiou asociované riziká ako je tekutinové preťaženie, kostná choroba, hyperhomocysteinémia, anémia atď. Hypertrofia ľavej komory sa vyskytuje až u tretiny detí už v predialyzačnom období, preto monitorovanie rizikových faktorov a kardiálnych biomarkerov môže prispieť k lepšej stratifikácií a dlhodobej prognóze detí s CKD.

Materiál a metódy: V súbore 47 detí (36 detí s CKD -12 detí 4.št.CKD-K/DOQI, 13 detí na dialýze /Dx/, 11 po transplantácii /Tx/ obličky a 11 zdravých kontrol) sme zisťovali vzájomný vzťah medzi renálnymi parametrami, kardiovaskulárnymi rizikovými faktormi (BMI, hypertenzia, lipidy, CRP, homocysteín, i-PTH, kalciovofosforový metabolizmus) a kardiálnymi biomarkermi (mozgový natriuretický peptid /BNP/, I-troponín). Výsledky sme korelovali s echokardiografickým vyšetrením a stanovili prediktívne markery KV rizika.

Výsledky: 54% detí s CKD užívalo antihypertenzíva (32% bolo na monoterapii ACE inhibítormi, 16% užívalo kombináciu ACEI a blokátory ARB a 52% iné skupiny liekov). Plazmatické koncentrácie BNP boli vo všetkých skupinách detí s CKD (Dx 700,1 pg/ml, vs. Tx 75,98 pg/ml, vs. CKD 4. štádium 51,85 pg/m) signifikantne vyššie ako v kontrolnej skupine zdravých detí (35,4, $p<0,001$). Zmenu geometrie srdca sme zistili až u 54% chorých (37% z nich malo koncentrickú remodeláciu a 17% excentrickú remodeláciu). Signifikantne vyššie hodnoty BNP sme pozorovali u detí s hypertrofiou ľavej komory ako u chorých bez hypertrofie komory (404.15 resp. 57.21, $p =0.038$). Pri multivariačnej korelačnej analýze logBNP korelovalo s hypertrofiou srdca ($r = 0,5146$, $p = 0,0003$). Najvyššie BNP mali pacienti s excentrickou hypertrofiou srdca v porovnaní s koncentrickou hypertriou a/alebo remodelingom (758,34 pg/ml; 264, 46 pg/ml; 124.28pg/ml ($p<0,04$). Najsilnejšími nezávislými rizikovými faktormi kardiálnej dysfunkcie bolo BNP a iPTH ($p = 0,0104$).

Záver: U detí s CKD je vysoká prevalencia KV rizika. Kardiálna dysfunkcia sa vyskytuje takmer u polovici chorých. BNP je senzitívny kardiálny biomarker vhodný na predikciu CVD u detí s chronickou obličkovou chorobou. Na definitívne potvrdenie našich výsledkov sú potrebné kontrolné klinické štúdie na veľkom súbore detí.

POHYBOVÁ AKTIVITA A KARDIOVASKULÁRNÍ KOMPLIKACE (CVD) U DĚTÍ A DOSPÍVAJÍCÍCH S PORUCHOU FUNKCE A PO TRANSPLANTACI LEDVINY (TxL)

Procházka M, Radvanský J, Klinika tělovýchovného lékařství FN Motol a .UK 2.LF

Dlouhodobé přežití pacienta zařazovaného v dětském věku do dialyzačně-transplantačního programu (CHDTP) je limitováno především stavem jeho kardiovaskulárního aparátu. Soubor rizikových faktorů vykazuje určité shodné rysy s metabolickým syndromem (jedna z hlavních zájmových oblastí oboru tělovýchovné lékařství). Potencionálními rizikovými faktory vzniku onemocnění KVA jsou hypertenze spojená se vznikem hypertrofie levé komory, dyslipidémie, anémie, hyperfosfatémie a hyperkalcémie, malnutrice, později u pacientů po TxL léčených prednisonem často nadváha s poklesem aktivní tělesné hmoty a zmnožením tuku. Dalšími rizikovými faktory jsou stav chronického zánětu, inzulínová rezistence a snížená variabilita srdeční frekvence- následek vegetativní dysfunkce. Všechny tyto faktory mohou být v různé míře přítomny při poruchách funkce ledvin. Děti a dospívající mají v konečném stádiu chronického renálního selhání až 1000x vyšší riziko úmrtí na nemoci KVA oproti zdravé populaci. Po úspěšné TxL se sice riziko CVD významně snižuje, přesto zůstává významně zvýšené vůči zdravé populaci.

Zcela obecně je prokázán příznivý vliv přiměřené pohybové aktivity na snížení rizika vzniku CVD u dospělých i u dětí. Existují obecná doporučení týkající se druhu, intenzity a frekvence pohybové aktivity u dětí a adolescentů. Není ale jednoznačné, zda jejich aplikace u dětí v CHDTP přináší výsledky srovnatelné s obecnou dětskou populací. Hypertenze po TxL je přítomna u většiny dětí, musí být tedy léčena anthypertenzivy. Je třeba uvážit, zda kombinace antihypertenziv nemá být volena s ohledem na optimalizaci krevního tlaku v zátěži, jehož alterace by mohla mít nepříznivý vliv na funkci štěpu. Také klinicky němá a v praxi často opomíjená alterace vegetativních funkcí je nezávislým rizikovým faktorem vzniku nemocí KVA a zároveň faktorem ovlivnitelným vhodným pohybovým režimem.

Pokud se podaří zvýšit dlouhodobě zvýšit tělesnou aktivitu, očekáváme při dodržení pohybových doporučení zvýšení tělesné zdatnosti. To samo o sobě redukuje riziko CVD. Klinicky by se mohlo projevit sníženou potřebou medikace zlepšením psychické kondice a kvality života těchto pacientů.

Z předběžné vlastní studie provedené u 14 dětí vyplývá, že pacienti po úspěšné TxL ledvin mají sníženou toleranci fyzické zátěže, která koreluje s orientačně zjištěnou chudou pohybovou anamnézou. 43% z nich mělo hypertonickou reakci na zátěž, přičemž 83% z pacientů s alterovanou reakcí krevního tlaku v zátěži bylo před začátkem zátěžového testování normotenzní!

Závěr: děti a mladiství po transplantaci ledviny jeví celou řadu zdravotních rizik, která je možné snížit adekvátním pohybovým režimem. Možno doporučovat pohybové aktivity s délkou cvičení pod 1 hodinu. Je třeba vědět, že na specializovaných pracovištích existuje možnost ověření vlivu zátěže na krevní tlak a další kardiorespirační parametry zátěžovým testem, kterým lze zároveň podstatně zpřesnit racionální doporučení pohybové aktivity.

Kontakt: jiri.radvansky@lfmotol.cuni.cz

PHYSICAL ACTIVITY AND CARDIOVASCULAR COMPLICATIONS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH ALTERED KIDNEY FUNCTION AND AFTER KIDNEY TRANSPLANTATION (Tx)

Procházka Michal, Radvanský Jiří, Departmen of Sports Medicine, University Hospital Motol and 2nd Medical Faculty, Charles University Prague.

Survival of child and adolescent in chronic dialysis-transplantation program (CHDTP) is limited especially by condition of his cardiovascular system (CVS). The set of risk factors is similar to metabolic syndrome, which is one of the most examined condition in sports medicine. Potential risk factors of CVD are hypertension, which is related to left ventricle hypertrophy, dyslipidemia, anemia, hyperphosphatemia and hypercalcemia, malnutrition and overweight with reduced muscle mass and increased body fat in patients treated with corticoids. Similarly, chronic inflammation, insulin resistance and reduced heart rate variability as a result of autonomic dysfunction are also independent risk factors of CVD. All these factors could be presented in chronic renal failure – the risk of cardiac death in children and adolescents in end-stage renal disease is 1000-fold higher than in general population. The risk is significantly decreased after successful Tx, but it is still higher than the general population.

Benefit of proper physical activity on decreasing risk factors of CVS diseases in general pediatric and adult population is well documented. There are general recommendations about type, intensity and frequency of physical activity in children and adolescents. It is not clear, if the application of these recommendations for children in CHDTP is as beneficial as in general pediatric population. Hypertension after Tx is presented in majority of children and it must be treated with antihypertensive medication. We should always consider if the antihypertensive medication could be optimized also with respect to the exercise blood pressure reaction. Exaggerated reaction of blood pressure to exercise could alter graft function. Clinically silent and practically neglected autonomic dysfunction is an independent risk factor of CVS diseases. It can be positively influenced by proper physical activity regime, too.

If these patients would be adherent to the increased physical activity, we expect, when rational prescription is proposed, substantial increase of physical fitness, which reduces risk of CVS diseases by itself. Reduced medication and improvement of mental state and quality of life is the expected clinical effect.

Our preliminary study in 14 children after renal Tx suggests, that children after successful Tx reveal reduced exercise tolerance. This correlates with poor physical activity history, 43% of them had exaggerated reaction of blood pressure to exercise, but 83% patients with exaggerated reaction of blood pressure showed normal resting blood pressure!

Conclusion: There are many risk factors in children and adolescents after renal transplantation, which can be reduced by adequate physical activity regime. Activities, which duration up to 1 hour are recommended. It is possible to verify the reaction of blood pressure and other cardiovascular parameters by exercise testing, which also improves the rational physical activity prescription.

Contact: jiri.radvansky@lfmotol.cuni.cz

POHYBOVÁ AKTIVITA A TĚLESNÁ ZÁTĚŽ U DĚTÍ S NEFROPATIEMI

Radvanský Jiří, Procházka Michal, Klinika tělovýchovného lékařství FN Motol a UK 2.LF Praha

Je prokázáno, že vhodně zvolená pravidelná pohybová aktivita správně určené intenzity, trvání a frekvence má příznivý vliv na zdraví všeobecné dětské populace a je účinnou a levnou nefarmakologickou intervencí u dětí a dospívajících s metabolickým syndromem, jehož prevalence se v dětském věku bohužel rychle zvyšuje. Chronická onemocnění ledvin a metabolický syndrom mají v tomto směru řadu podobností. Dnes se považuje za prokázané, že obezita je jasným rizikovým faktorem pro vznik hypertenze a dokonce nezávislým rizikovým faktorem i u řady primárních nefropatií! Přitom jde o stavy, kde některé významné rizikové faktory mohou být redukovány změnou sedavého životního stylu a zvýšením tělesné aktivity..

Doporučení týkající se pohybové aktivity pro pacienty s nefropatiemi se liší jen v detailech - o to podstatnějších - od doporučení obecných. Tím nejpodstatnějším je, že intenzivní pohybové aktivity nad 45 minut mohou vést k renální hypoperfuzi. Druhým sporným bodem je hypertonická reakce na tělesnou zátěž, o jejímž vlivu na ledviny zatím nejsou důkazy. Důraz je obecně kladen na aerobní aktivity, které příznivě ovlivňují komplikace chronického ledvinného onemocnění jako je hypertenze, dyslipidémie a autonomní dysfunkce. Nicméně i aktivity vedoucí ke zvyšování svalové hmoty, které jsou velmi často opomíjeny, mohou být pro dětské a adolescentní pacienty s chronickou nefropatií prospěšné. Jiný typ zátěže než vytrvalostní je vhodný zejména v oblasti kostního zdraví, inzulinrezistence, prevence funkčních poruch hybného systému a ztrát svalové hmoty u pacientů při dlouhodobé terapii kortikosteroidy. Změna životního stylu s vyšším zastoupením pohybové aktivity signifikantně snižuje riziko kardiovaskulárního onemocnění, zvyšuje se tělesná zdatnost (která má k tomuto riziku bližší vztah než samo množství provozované tělesné aktivity) a v neposlední řadě se zlepší psychická kondice a kvalita života těchto pacientů.

Potencionálními komplikacemi při zvýšení tělesné zátěže mohou být hematurie a proteinurie, které bývají ve valné většině benigní a spontánně se upraví. Dále hyponatrémie, která bývá nejčastěji diluční. Jsou popsána i tělesnou aktivitou indukovaná akutní renální selhání. Jejich etiologie je vždy multifaktoriální, nejméně jeden z faktorů je společný i pro metabolický syndrom: hyperurikémie .

Závěr: řada pacientů s nefropatiemi je zcela zbytečně osvobozována od tělesné výchovy a jiné tělesné zátěže (např. stavy po akutní pyelonefritidě, akutní glomerulonefritidě, pacient v kompletní remisi nefrotického syndromu, VUR, některé vrozené anomálie UPT, mírná hypertenze, atd.) Tento přístup se jeví často jako kontraproduktivní, je to i legitimace na metabolický syndrom. Individuální posouzení aktuálního stavu nefropatie dětským nefrologem, rozsahu doporučené tělesné zátěže a snaha přesvědčit rodiče o vhodnosti tělesné aktivity jsou podstatné.

Tělesná zátěž u dětí po transplantaci ledviny je předmětem dalšího sdělení.

PHYSICAL ACTIVITY AND EXERCISE IN CHILDREN WITH NEPHROPATHY

Radvanský Jiří, Procházka Michal, Department of Sports Medicine, University Hospital Motol and 2nd Medical Faculty of Charles University in Prague

Advantageous influence of properly selected regular physical activity on health in general pediatric population is well documented. Physical activity is effective and inexpensive non-pharmacological intervention in children and adolescents with metabolic syndrome. The prevalence of metabolic syndrome in youths is unfortunately quickly increasing. Chronic kidney diseases and metabolic syndrome are relatively similar. It is proved today, that obesity is a risk factor for development of hypertension and even independent risk factor for many primary nephropathies! Some important risk factors of these conditions could be reduced through reducing sedentary behaviors and increasing of physical activity.

Physical activity recommendations for patients with nephropathy are similar to recommendations for general population. Nevertheless, the differences are essential. The most important one is, that intensive physical activity with duration above 45 minutes could cause renal hypoperfusion. Exaggerated reaction of blood pressure to exercise is also questionable. Its influence on kidneys is not documented yet. Generally, aerobic activities are preferred for their beneficial influence on complications of chronic kidney disease like hypertension, dyslipidemia and autonomic dysfunction. Nevertheless, activities leading to increase of muscle mass, which are often marginalized, could bring benefits for children and adolescents with chronic nephropathy. Non-endurance activities are beneficial for bone health, reducing insulin resistance, for prevention of functional disorders of movement system and reducing loss of muscle mass in patients on long-term corticosteroid therapy. Life style change with more participation on physical activity significantly reduces risk of cardiovascular disease, improves physical fitness (which is more strongly correlated to metabolic risk than total physical activity) and – last but not least – improves psychical condition and quality of life of these patients.

Potential complications of increasing physical activity could be hematuria and proteinuria, which are in most cases benign and resolve spontaneously. Hyponatremia, which is most often dilutional, is the next one. The exercise-induced acute renal failure is also documented, but it is always multifactorial. At least one of risk factors is common with metabolic syndrome: hyperuricemia .

Conclusion: Many patients with nephropathies are unnecessarily discharged from physical education and other physical activities (i.e. state post acute pyelonephritis, acute glomerulonephritis, patient in complete remission of nephrotic syndrome, vesicourethral reflux, some congenital disorders of kidneys and urinary tract, mild hypertension, etc). This approach often seems to be counter-productive and it unassailable leads to metabolic syndrome. Individual assessment of actual stage of nephropathy, volume of recommended physical activity and strong drive to convince parents about usefulness of physical activity by pediatric nephrologist are essential.

Physical activity in children after kidney transplantation is topic of next report.

VEZIKOURETERÁLNÍ REFLUX (VUR) U PACIENTŮ S FEBRILNÍ INFEKCÍ MOČOVÝCH CEST- KLESÁ JEHO VÝSKYT?

VESICOURETERAL REFLUX – IS THIS DIAGNOSIS GETTING RARE IN PATIENTS WITH FEBRILE UTI?

Ryba L, Ulmanová B., Dětské oddělení nemocnice v Ústí nad Orlicí
Department of Pediatrics, District Hospital Ústí nad Orlicí

V létech 2002-2006 jsme hospitalizovali 159 dětí ve věku 0-19 let, u všech se jednalo o 1.epizodu febrilní infekce močových cest. Diagnostika akutní pyeloenefritidy byla stanovena dle Jodalových kriterií. U 92 pacientů byla provedena klasická mikční cystouretrografie. 64/92 byly děti od 0-2 let. VUR byl nalezen pouze u 10 dětí, u
8 z nich šlo o věkovou skupinu do 2 let, jen 2 pacienti byli starší, ale max. do 6 let. Překvapivě se jednalo pouze o děvčata.
Incidence VUR v našem materiálu byla tedy neočekávaně nízká. a data neodpovídají obecně uváděným statistickým přehledům. Diskutovány možné příčiny.

In years 2002 – 2006 altogether 159 children aged 0-19 years were investigated for the presence of VUR after having first episode of febrile UTI. Diagnosis of acute pyelonephritis nephritis was confirmed according Jodal´s criteria.
In 92 children of the whole group voiding cystouretrography was performed, including all 64 children aged 0- 2 years.
Vesicoureteral reflux was found in 10 of 92 patients, 8 of them aged 0-2 years, 2 aged 2-6 years, none was older than six. Surprisingly, all patients with the diagnosis of VUR were girls.
The incidence of VUR in our group doesn´t exceed 10% and is considered compared to common data very low and possible reasons of our findings are discussed

VESICOURETERAL REFLUX – IS THIS DIAGNOSIS GETTING RARE IN PATIENTS WITH FEBRILE UTI?

Ryba L, Ulmanová B, Dětské oddělení, Nemocnice v Ústí nad Orlicí

In years 2002 – 2006 altogether 159 children aged 0-19 years were investigated for the presence of VUR after having their first episode of febrile UTI in their life. Diagnosis of acute bacterial interstitial nephritis was confirmed according to Jodal´s criteria. In 92/159 children voiding cystouretrografy has been performed. This examination included 64 children aged between delivery and the second birthday.

VUR was found in 10 children, 8 of them aged 0-2 years, 2 aged 2-6 years, none was older than six. All children with the diagnosis of VUR were girls.

The incidence of VUR in our group was surprisingly low and did not exceed 10% and is considered compared to common dates very low.

We add data from 71 children in the age from 0 to 19 years, which had been on the list of the nephrologist due to VUR in district Ústí nad Orlicí by the end of year 2006.

POLYCYSTICKÁ ONEMOCNĚNÍ LEDVIN – AKTUÁLNÍ STAV REGISTRU DĚTSKÝCH PACIENTŮ V ČESKÉ REPUBLICE V ROCE 2007

Seeman T, Bláhová K, Dušek J, Fencl, F, Flögelová H[1], Šuláková T[2], Skálová S[3], Šimková E, Štarha J[4], Vondrák K, Zaoral T[2], Janda J, [1]Dětská klinika FN Olomouc, [2]Dětská klinika FN Ostrava, [3]Dětská klinika FN Hradec Králové, [4]II.dětská klinika FN Brno, Pediatrická klinika FN Motol, V Úvalu 84, 15006 Praha 5

Polycystická onemocnění ledvin patří nejčastějším dědičným nefropatiím, nejčastější je s incidencí 1:1000 autozomálně dominantní polycystóza ledvin (ADPKD), nejzávažnější je autozomálně recesivní polycystóza ledvin (ARPKD), která se vyskytuje s incidencí cca 1:40 000. V roce 1992 byl vytvořen po vzoru registru dospělých pacientů Registr dětských pacientů s polycystickým onemocněním ledvin v České republice. V registru jsou evidovány děti na základě doporučení ošetřujících lékařů, nejčastěji dětských nefrologů. Evidence pacientů zahrnuje údaje o rodinné anamnéze, klinickém stavu dítěte, sonografickém nálezu, renálních funkcích, krevním tlaku a močových nálezech. Cílem registru je zlepšení diagnostiky a léčby těchto pacientů, zejména se zaměřením na hlavní léčitelné komplikace – hypertenzi a proteinurii. Včasným odhalením a terapií těchto komplikací by mohlo dojít ke zlepšení dlouhodobé nepříznivé prognózy velké části pacientů s polycystózami ledvin

K 31.12.2006 bylo v Registru evidováno celkem 191 dětí s ADPKD a 32 dětí s ARPKD. U všech dětí s ADPKD byla glomerulární filtrace až na 2 případy dětí s velmi časnou (novorozeneckou) formou manifestace onemocnění v mezích normy. U většiny dětí se však vyskytovaly léčitelné komplikace, zejména arteriální hypertenze (1/3 dětí), proteinurie (1/2 dětí). Byl zjištěn vztah mezi sonomorfologickým postižením ledvin (počtem cyst, velikostí ledvin) a krevním tlakem. U většiny dětí bylo provedeno také molekulárně-genetické vyšetření genů způsobujících ADPKD – PKD1 a PKD2. Probíhá studie zabývající se vlivem typu mutovaného genu na průběh onemocnění. Léčba hypertenze nebo proteinurie ACE-inhibitory je u těchto pacientů efektivní a bezpečná v redukci TK a proteinurie.

Ze 32 dětí s ARPKD, které přežily novorozenecké období, je 28 dětí v současné době naživu (příčiny úmrtí: respirační insuficience 1x, srdeční selhání 3x). 24% je již dialyzováno nebo žije s transplantovanou ledvinou. Hypertenze byla zjištěna u více než 90% dětí. Postižení jater mělo 92 % dětí. U 14 z nich byla diagnóza potvrzena i molekulárně geneticky (buď nepřímou DNA diagnostikou nebo přímou DNA diagnostikou kauzálních mutací genu PKHD1 od r.2002). Byl odhalen vztah mezi typem mutace genu PKHD1 a klinickým průběhem onemocnění, genotyp má tedy prognostickou výpovědní hodnotu. Od roku 1994 je možná i prenatální diagnostika autozomálně **recesivního** polycystického onemocnění ledvin metodami DNA diagnostiky (5 případů v ČR) a narození druhého postiženého dítěte v rodině lze pomocí molekulárně-genetické prenatální diagnostiky na 100% zabránit. Terapie je zaměřena na léčbu arteriální a portální hypertenze, chronického selhání ledvin.

Všem kolegům, kteří již do registru své pacienty evidovali, velice děkujeme. O dalším vývoji registru a novinkách o polycystozách ledvin budeme pravidelně informovat na pracovních setkáních. Prosíme i další zájemce o spolupráci na rozšiřování registru, aby se ohlásili na E-mailove adrese a předem jim děkujeme. E-mail: <tomas.seeman@lfmotol.cuni.cz>

POLYCYSTIC KIDNEY DISEASES – REPORT FROM THE CZECH REGISTRY OF CHILDREN WITH POLYCYSTIC KIDNEY DISEASES 2007

Seeman T, Bláhová K, Dušek J, Fencl F, Flögelová H*, Šuláková T**, Skálová S***, Šimková E, Štarha J**, Vondrák K, Zaoral T**, Janda J

Dpt.of Paediatrics Prague, Univ. Hospital Motol, *Dpt.of Paediatrics Olomouc, **Dpt.of Paediatrics Ostrava, ***Dpt.of Paediatrics Hradec Králové, Czech Republic

e-mail: tomas.seeman@lfmotol.cuni.cz

Czech registry of polycystic kidney diseases (PKD) in childhood has been established in 1992 to improve the management of children with PKD.

We report on the clinical course of children with autosomal dominant and autosomal recessive polycystic kidney disease (ADPKD and ARPKD), who have been reported to this registry during the last 15 years (1992-2006).

Until 31st December 2006 altogether 191 children with ADPKD and 32 children with ARPKD have been reported to the registry.

ADPKD: In all but two cases glomerular filtration rate was normal (both children had very early onset form of ADPKD). There has been substantial proportion of children who suffered from treatable complication such as arterial hypertension (1/3 of children) or proteinuria (1/2 of children). A correlation between structural changes of the kidney (e.g. renal size or number of renal cysts) and blood pressure has been found. Most children had molecular genetic testing performed (PKD1 and PKD2 genes), a study on genotype-phenotype correlation is ongoing. Treatment of hypertension and proteinuria with ACE-inhibitors are effective and safe in reducing blood pressure and proteinuria.

ARPKD: 32 children who survived the neonatal period have been reported to this registry from the whole Czech Republic. Diagnosis of ARPKD was made by negative parental history of PKD and typical renal ultrasound findings in all children and positive DNA linkage analysis or direct mutational analysis of the PKHD1 gene in 16 children (direct DNA analysis is feasible outside CR since 2002). 28 children are still alive (causes of death: respiratory failure n=1, cardiac failure n=3). Renal function was normal in 36% of children (only juvenile forms), 39% of children had chronic renal insufficiency and 24% was already dialysed or transplanted. Hypertension was found in more than 90% of children (the only normotensive children had juvenile form). A correlation between the type of mutation and phenotype has been revealed. Prenatal diagnosis was carried out in 5 families. Liver involvement (congenital hepatic fibrosis and/or hepatomegaly and/or splenomegaly and/or pathological liver ultrasound and/or oesophageal varices) showed 92% of children. Treatment is focusing on the therapy of arterial and portal hypertension and chronic renal failure.

We welcome all new children with PKD to be registered in this registry.

REGRESE HYPERTROFIE LEVÉ KOMORY U DĚTÍ S RENÁLNÍ A PRIMÁRNÍ HYPERTENZÍ LÉČENÝCH MONOTERAPIÍ RAMIPRILEM

Seeman T., Gilík J.*, Vondrák K., Šimková E., Flögelová H.**, Janda J.
Pediatrická klinika a Kardiocentrum* FN Motol, Dětská klinika FN Olomouc**

Úvod a cíl studie: hypertrofie levé komory (LVH) patří mezi rizikové faktory kardiovaskulární morbidity a mortality. Inhibitory angiotenzin konvertujícího enzymu (ACEI) jsou u dospělých pacientů schopné indukovat regresi LVH. Nebylo však dosud prokázáno, zda-li jsou ACEI schopné navodit regresi LVH také u dětských pacientů. Cílem této prospektivní intervenční studie bylo zjistit, zda ramipril sníží výskyt LVH u dětí léčených pro hypertenzi.

Metodika: 21 dětí (průměrný věk 15.0 let) s renální (76%) nebo primární (24%) hypertenzí bylo léčeno 6 měsíců monoterapií ramiprilem. Hypertrofie levé komory byla definována jako index masy levé komory (LVMI) >38.6 g/m$^{2.7}$. Krevní tlak byl měřen pomocí 24-hod. ambulantního monitorování krevního tlaku (ABPM) a cílovým krevním tlakem (TK) byl TK <95.percentil.

Výsledky: 19 dětí dokončilo 6 měsíční studii. Průměrný LVMI klesl po 6 měsících léčby z 36.8 g/m$^{2.7}$ (rozmezí 18.9-55.8) na 32.6 g/m$^{2.7}$ (19.0-52.1, p<0.05). Prevalence LVH klesla ze 42% na 11% (p<0.05). Průměrný ambulantní TK klesl o 11, 7, 8 a 7 mmHg (denní systolický a diastolický TK a noční systolický a diastolický TK, p<0.01). Prevalence hypertenze klesla ze 100% na 47% (p<0.05). Byla nalezena pozitivní korelace mezi LVMI a nočním systolickým TK na začátku studie (r=0.46, p<0.05). Glomerulární filtrace a kalémie se nezměnily.

Závěry: **tato první pediatrická intervenční studie prokázala, že ramipril je účinné antihypertenzivum, které i u dětských pacientů s renální a primární hypertenzí snižuje masu levé komory a vede k ústupu její hypertrofie.**

Supported by VZ MSM 0021620819

REGRESSION OF LEFT VENTRICULAR HYPERTROPHY IN CHILDREN WITH RENAL AND PRIMARY HYPERTENSION TREATED BY RAMIPRIL MONOTHERAPY

Seeman T., Gilík J.*, Vondrák K., Šimková E., Flögelová H.**, Janda J.
Dpt. of Pediatrics and Kardiocentrum* Univ. Hospital Motol, Prague, Dpt. of Peditrics, Univ. Hospital Olomouc**

Background: Left ventricular hypertrophy (LVH) is a risk factor for cardiovascular morbidity. Antihypertensive treatment with angiotensin-converting enzyme inhibitors (ACEI) is able to induce the regression of LVH in adults. However, there is no study showing an ability of ACEI to induce the regression of LVH in children.

The aim of the study was to investigate the effect of ramipril on left ventricular mass and blood pressure (BP) in hypertensive children.

Methods: Twenty-one children (median age 15.0 years) with renal (76%) or primary (24%) hypertension were prospectively treated with ramipril monotherapy for 6 months. BP was evaluated using ambulatory BP monitoring and hypertension defined as mean BP ≥95th centile. LVH was defined either as left ventricular mass index LVMI >38.6 g/m$^{2.7}$ (pediatric definition) or as LVMI >51.0 g/m$^{2.7}$ (adult definition).

Results: Nineteen children completed the study. The median LVMI decreased from 36.8 g/m$^{2.7}$ (range 18.9-55.8) to 32.6 g/m$^{2.7}$ (19.0-52.1, p<0.05) after 6 months. The prevalence of LVH decreased from 42% to 11% using the pediatric definition (p<0.05) and did not change using the adult definition (5% and 5%). The median ambulatory BP decreased by 11, 7, 8 and 7 mmHg for daytime systolic, daytime diastolic, nighttime systolic and nighttime diastolic BP (p<0.05) respectively. A positive correlation was found between LVMI and nighttime systolic BP at the start of the study (r=0.46, p<0.05). Renal function and serum potassium level remained stable.

Conclusions: ramipril is an effective drug in children with hypertension which is able to reduce not only BP but also left ventricular mass and induce regression of LVH.

TRANSPLANTACE LEDVIN U DĚTÍ V ČESKÉ REPUBLICE- STAV V ROCE 2007

Seeman T, Dušek J, Dvořák P, Kreisinger J, Morávek J[1], Šimková E, Špatenka J[2], Vondrák K, Zeman L[1], Janda J
Pediatrická klinika UK 2.LF Praha a FN Motol, V Úvalu 84, Praha 5
[1]Klinika dětské chirurgie FN Motol, [2] Transplantační centrum FN Motol

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 a v současnosti provádí transplantace ledvin pro děti z celé ČR a některé děti ze Slovenska.

Výsledky: od roku 1981 do 31.8.2007 bylo ve FN Motol provedeno celkem 201 transplantací ledvin. Do roku 2000 byly prováděny pouze transplantace ledvin od zemřelých dárců, v roce 2001 byla provedena první transplantace ledviny od žijícího příbuzného dárce. Průměrný věk příjemců byl 12.4 let (1.9 - 20.2). Průměrná doba od zařazení na čekací listinu do doby transplantaci je 6.2 měsíců. Od roku 1988 je průměrné přežití pacientů po 5 letech 91%, průměrné 5-leté přežití transplantovaných ledvinných štěpů je 70%.

K 31.12.2006 bylo v dětském transplantačním centru FN Motol sledováno celkem 49 dětí s funkčním štěpem. Průměrný sérový kreatinin byl 122 μmol/l (rozmezí 71 – 220). Většina dětí byla léčena trojkombinací imunosupresiv: kortikosteroidy (n=47), takrolimus (n=38) nebo cyklosporin (n=6) a mykofenolát (n=36) nebo azathioprin (n=7); 7 dětí bylo léčeno sirolimem. Akutní rejekci prodělalo alespoň 1x celkem 33% dětí, pouze u 3 dětí se jednalo o kortiko-rezistentní akutní rejekci. Nejčastější komplikací po transplantaci jsou infekce, zejména močové, a arteriální hypertenze (92%). Průměrný počet užívaných antihypertenziv na dítě se zvýšil na 2.9 (včetně diuretik), čímž se podařilo zlepšit kontrolu hypertenze.

V roce 2006 bylo provedeno 6 transplantací (1x od živého dárce), v letošním roce k 31.8.2007 dalších 6 transplantací, 12.5.2007 byla provedena jubilejní 200. transplantace.

Závěr: transplantace ledviny je léčebnou metodou volby pro děti s chronickým selháním ledvin, výsledky transplantací ledvin u dětí v ČR jsou plně srovnatelné s vyspělými západoevropskými nebo severoamerickými státy.

RENAL TRANSPLANTATION IN CHILDREN IN THE CZECH REPUBLIC IN 2007

Seeman T, Dušek J, Kreisinger J, Morávek J*, Šimková E, Špatenka J**, Vondrák K, Zeman L*, Janda J
Dpt.of Paediatrics Prague, Univ. Hospital Motol, Prague, *Dpt.of Paediatric Surgery, **Transplantation Center

Paediatric renal transplantation in the Czech Republic (CR) has been started in 1977 in Institute of Clinical and Experimental Medicine (IKEM), the first paediatric renal transplantation in University Hospital Motol has been performed in 1981 and since then paediatric renal transplantation are performed in Prague – Motol for all children from CR and selected children from Slovakia.

Results: until 31st August 2007 altogether 201 renal transplantations in children have been performed in CR (living related donors in 5 cases, since 2000). The mean age of the recipients was 12.4 years (range 1.9 - 20.2). The mean waiting time on the waiting list is 6.2 months. Since 1988 (introduction of cyclosporine) the 5-year patient survival is 91% and graft survival 70%.

At the end of 2006 altogether 49 children with renal graft were followed-up at University Hospital Motol. The mean serum creatinine was 122 μmol/l (range 71 – 220). Most children were on triple immunosuppressive therapy: steroids (n=47) and tacrolimus (n=38) or cyclosporine (n=6) and mycophenolate (n=36) or azathioprin (n=7); sirolimus was used in 7 children. 33% of children had at least one acute rejection episode (only in 3 children steroid-resistant acute rejection). The most common complications are infection (mainly urinary tract) and arterial hypertension (92%), the mean number of antihypertensive drugs increased to 2.9 drugs/patients and the control of post-transplant hypertension improved.

Conclusions: renal transplantation is the treatment of choice for children with end-stage renal failure and the results of paediatric renal transplantation programme in the Czech Republic are comparable with results from West- European and North-American countries.

INTERSTICIÁLNÍ NEFRITIDA JAKO KOMPLIKACE LÉČBY MESALAZINEM

S.Skálová[1], P.Dědek[1], O.Pozler[1], M.Podhola[2]
Dětská klinika[1] , Fingerlandův ústav patologie[2], FN a LF UK Hradec Králové

Úvod

5-aminosalicyláty jsou běžně používány v léčbě idiopatických střevních zánětů.

Mesalazinem indukovaná intersticiální nefritida je vzácnou komplikací s incidencí udávanou méně než 1 z 500 léčených pacientů. Je charakterizována predominancí mužského pohlaví, chyběním specifických příznaků a nálezů v moči, vysokým rizikem chronické renální insuficience a v akutní fázi dobrou dopovědí na léčbu kortikoidy.

Kazuistika

15-letý chlapec léčený od 2003 pro idiopatickou proktokolitidu nejprve sulfasalzinem,
od r. 2004 mesalazinem v dávce 3g/den, azathioprinem s max.3 mg/kg/den a prednisolonem v postupně se snižující dávce 8mg/den. Při pravidelné kontrole v červnu 2007 byl subjektivně bez obtíží, pouze hmotnostní úbytek –4,5 kg/4 měsíce, laboratorně zaznamenána FW 60/88, anémie v KO a zvýšená hodnota urey 10,2 mmol/l a kreatininu 126umol/l. Po vysazení mesalazinu nedošlo k poklesu sérové hodnoty kreatininu, navíc se po 2 týdnech objevily teploty a erytema nodosum. Objektivní nález: výška 167 cm, hmotnost 46,5 kg, TK 128/70 mm Hg, bledý, bez otoků, erytema nodosum na dolních končetinách. Laboratorně FW 90/130, anémie s Hb 93g/l, urea 6,5 mmol/l, kreatinin 130 umol/l, v moči chemicky bílkovina 1j, v močovém sedimentu 1x leukocyturie, jinak nálezy negativní, kvantitativní proteinurie max.0,19g/24h, selektivita proteinurie tubulární, clearance kreatininu 1,036ml/s/1,73m^2, koncentrační test po podání desmopresinu 838 mmol/kg, U-NAG/kreatinin 7,1 nkat/mmol, beta-2-mikroglobulin v moči 0,59mg/l. UZ vyšetření ledvin a močových cest s normálním nálezem. DMSA scan ledvin s hrubě nehomogenním parenchymem a četnými ložiskovými defekty, MCUG negativní. Renální biopsie se zastižením ložiska chronické tubulointersticiální nefritidy se zánikem většiny glomerulů ve vzorku. Na základě anamnestického faktu léčby mesalazinem, laboratorního nálezu zvýšené hodnoty kreatininu, bioptického nálezu a vyloučení jiného onemocnění, stanovena diagnóza mesalazinem indukované intersticiální nefritidy. Po zahájení léčby pulsy metylprednisolonu a následné léčbě prednisonem došlo k výraznému zlepšení klinického stavu a k úpravě laboratorních hodnot s poklesem FW a hodnoty sérového kreatininu. Prognóza chlapce z hlediska renálních funkcí však zůstává nejistá.

Závěr:

Kazuistikou demonstrujeme vzácnou renální komplikaci léčby mesalazinem. U pacientů léčených 5-aminosalicyláty je nutné kontrolovat renální funkce v pravidelných intervalech, vzestup sérového kreatininu je často jediným, i když již pozdním příznakem mesalazinem indukované intersticiální nefritidy.

INTERSTITIAL NEPHRITIS ASSOCIATED WITH THE USE OF MESALAZINE

S.Skálová[1], P.Dědek[1], O.Pozler[1], M.Podhola[2]
Department of Pediatrics[1] , Fingerland´s Department of Pathology[2], Charles University in Prague, Faculty of Medicine and University Hospital in Hradec Králové

Introduction

5-aminosalicylate compounds are widely used in therapy of inflammatory bowel diseases. Mesalazine-induced interstitial nephritis is a rare complication that occurs in less than 1 in 500 treated patients. This complication shows a male predominance, an absence of specific symptoms or findings in urinalysis, a high frequency of chronic renal insufficiency and a favorable response of active nephritis to steroid therapy.

Case report

A 15-year-old boy with idiopatic proctocolitis has been treated since 2003. He received sulphasalazine for one year and since 2004 the treatment has been changed to mesalazine in dose 3g daily, azathioprine with maximal daily dose 3mg per kg of body weight and prednisolone in tapering daily dose to 8 mg per kg of body weight. On regular examination in June 2007, he had no complaints but there was weight loss –4.5 kg during last 4 months. Laboratory assessement revealed elevated ESR 60/88, anemia and elevated levels of blood urea nitrogen 10,2 mmol/l and creatinine 126umol/l. There was no improvement in laboratory findings after cessation of mesalazine therapy and fever and erytema nodosum has developed during 2-weeks period. On examination in July 2007, his height was 167 cm, weight 46.5 kg, BP 120/70 mm Hg, he was pallore without evidence of edema and with erytema nodosum on his legs. Laboratory findings revealed high ESR 90/130, anemia with hemoglobin level 93g/l, blood urea nitrogen 6.5 mmol/l, creatinine 130 umol/l. Urinalysis revealed trace protein, microscopic urinalysis except leucocyturia in one urine specimen was overall normal. 24-hour proteinuria was maximally 0.19g per day with tubular pattern, creatinine clearance 1.036ml/s/1.73m^2, concentration ability of kidney after desmopressin 838 mmol/kg, U-NAG/creatinine 7.1 nkat/mmol, U-beta-2-microglobulin 0.59mg/l. Renal sonogram was normal. DMSA scan showed bilateral diffuse non-homogenic pattern with mulitfocal defects of isotope uptake. VCUG was negative. Kidney biopsy revealed chronic tubulointerstitial involvement with sclerosed majority of glomeruli. Considering that there was history of mesalazine treatment, increased serum creatinine level, biopsy finding of tubulointerstitial nephritis and exclusion of any other disease we conclude the diagnosis of mesalazine-induced nephritis. We started therapy with metylprednisolone pulses with subsequent oral prednison treatment. Despite the fact of clinical and laboratory mprovement, the overall prognosis of renal function in this boy remainds uncertain.

Conclusion

We report a rare complication of mesalazine treatment. As demonstrated in this case regular renal screening in patients treated with 5-aminosalicylate compounds is important. Serum creatinine elevation is frequently the only but late sign of mesalazine-induced interstitial neprhitis.

JEDNA NEMOC NESTAČÍ?

Šenkeřík, M[1]., Skálová S.[1], Šenkeříková, M.[2]
Dětská klinika Fakultní nemocnice Hradec Králové, Oddělení lékařské genetiky Fakultní nemocnice Hradec Králové

Kasuistické sdělení

V krátkém kasuistickém sdělení demonstrujeme případ chlapce, který byl přijat pro běžnou respirační infekci, ale během hospitalizace "získal" jiné dvě prognosticky výrazně závažnější diagnozy.
Chlapec, v době přijetí ve věku 25 měsíců, trvale umístěn v ústavní péči pro svalovou hypotonii a psychomotorickou retardaci. Přijat na lůžko pro středně závažnou dyspnoi při obstruktivní bronchitidě. Ve vstupním vyšetření zjištěna významná proteinurie, na jejímž podkladě následně diagnostikován nefrotický syndrom. Léčba kortikoidy byla úspěšná. V rámci hospitalizace byla zpětně přehodnocena anamnestická data, doplněna DNA anylýza, která potvrdila Prader-Williho syndrom.

IS ONE DISEASE TOO LITTLE?

Šenkeřík, M.[1], Skálová S.[1], Šenkeříková, M.[2]
Department of Pediatrics and Department of Medical Genetics, University Hospital Hradec Králové

Case report:

The authors present brief case report on a boy, who was admitted due common respiratory infection- common cold. During his in-patients stay in hospital, the boy "acquired" two further prognostic very serious diagnoses.
The boy was follow-up for muscle hypotonia and psychomotoric retardation from the since delivery. The child was referred to admission from an institution for abonded and retarded children. He was admited at the age 22 month with obstructive bronchitis and serious expiratory dyspnoea. Significant proteinuria was detected in the first urinalysis and following examination confirmed diagnosis of nephrotic syndrome. Standard treatment with steroids was successful and resulted in remission of disease. .
Detailed retrospective history and further investigation revealed surprisingly suspected Prader-Willi syndrome. This diagnosis was later confirmed using molecular genetics evaluation (DNA- analysis).

ZHODNOCENÍ ULTRAZVUKOVÝCH A RADIONUKLIDOVÝCH PARAMETRŮ PELVIURETERÁLNÍ OBSTRUKCE PO PROVEDENÉ PYELOPLASTICE V KOJENECKÉM VĚKU.

Šmakal O.[1] ,Vrána J., Flögelová H.[2], Geier P., Kutrová K, Michálková K.[3]
Urologická klinika FN Olomouc[1], Dětská klinika FN Olomouc[2], Radiologická klinika FN Olomouc [3]

Cíl: Zhodnotit vývoj UZ a MAG3 scintigrafických nálezů u dětí operovaných pro pelviureterální obstrukci (PUJ) v kojeneckém věku.

Soubor a metody: U 23 dětí - 14 chlapců a 8 dívek ve věku 1-10 měsíců (∅ 4,3) byla v období 2004-2005 provedena pyeloplastika na 24 ledvinách. Operace byla indikována na základě klinických příznaků a po zhodnocení dynamiky vývoje ultrazvukových (UZ) a radionuklidových ukazatelů PUJ obstrukce.Tyto parametry byly kontrolně vyhodnoceny za 12-16 měsíců po operaci. Byly sledovány UZ parametry: stupeň hydronefrózy dle SFU, příčný průměr pánvičky v předozadní projekci (APIR), tloušťka renálního parenchymu a při dynamické diuretické MAG3 scintigrafii byla hodnocena relativní funkce ledviny a charakter diuretické křivky.

Výsledky: U všech operovaných ledvin došlo ke zlepšení hydronefrózy dle SFU o 1-2 stupně. APIR se průměrně zmenšil z 21,6 mm na 6,1 mm. Tloušťka parenchymu se průměrně zvětšila z 3,5 mm na 8 mm.
U všech ledvin po provedené pyeloplastice došlo dle hodnocení diuretické křivky
k normalizaci drenáže. Změny relativní funkce ledvin po operaci byly závislé na výchozích předoperačních hodnotách.. U ledvin s hypofunkcí 37-40 % došlo k návratu k normě, u 1 ledviny s funkcí 28 %, ale po oboustranné operaci došlo k poklesu na 13 % a u ledviny s funkcí 19 % se nález stabilizoval na 18%.

Závěr: Pyeloplastika v kojeneckém věku vedla k normalizaci sledovaných UZ a radionuklidových parametrů obstrukce PUJ. Došlo k rychlému nárůstu tloušťky parenchymu. Ani včasná operace nevedla k úpravě relativní funkce ledviny u stavů, kde byl před operací pokles funkce pod 30 %.

EVALUATION OF THE OBSTRUCTION OF THE PELVIURETRAL JUNCTION AFTER THE PYELOPLASTIC IN INFANTS BY ULTRASOUND AND RADIONUCLIDE SCAN

Šmakal O.[1], Flögelová H.[2],Geier P., Kutrová K., Michálková K.[3]
Dept. of Pediatrics, Palacky University, Olomouc, Czech republic
Dept. of Urology, Palacky´s Teaching Hospital, Olomouc, Czech republic
Dept. of Radiology, Palacky´s Teaching Hospital, Prague, Czech republic

Aim: To evaluate the progression of US and MAG 3 findings in infants operated for pelviuretral obstruction

Methods: 23 children (14 boys and 8 girls in the age from 1-10 months - ∅ 4,3) were operated in years 2004-2005. Pyeloplastic was indicated on the base of clinical signs and progression of PUJ obstruction evaluated by US and MAG 3. l2-16 months after the operation these parameters were checked again. US parameters: grade of hydronephrosis according SFU, transverse diameter of pelvis in the anteroposterior projection (APIR) and finally thickness of the renal parenchyma. MAG 3 parameters: relative kidney function and shape of the diuretic graph.

Results: In all operated kidneys degree of hydronephrosis was decreased. APIR decreased on an average from 21,6 mm to 6,l mm. Thickness of the parenchyma increased on an average from 3,5 mm to 8 mm. Drainage was normalized in all kidneys according to MAG 3. Relative kidney function was dependent on the initial value. In kidneys with hypofunction from 37-40 % was the function normalized. In kidneys with lower initial function the results were worse.

Conclusion: Pyeloplastic in infants led to normalisation of US and radionuclide parameters of the obstruction. Increase of the renal parenchyma thickness was observed. Function of the kidney with the initial value under the 30 % was not improved, despite prompt surgical correction of the obstruction.

VÝSKYT HYPERTENZE A NON-DIPPINGU MEZI DĚTSKÝMI DIABETIKY

Šuláková T., Janda J[1], Černá J., Janštová Vl., Bosáková A., Slaný J.
Klinika děts.lékařství FN Ostrava, [1]Pediatrická klinika. FN Motol

Cíl studie: Zjistit výskyt hypertenze (HT) a non-dippingu (ND) mezi děti s diabetem mellitem(DM) 1. typu. Pokusit se zjistit závislost na antropometrických parametrech, době trvání diabetu, dlouhodobé glykemické kontrole, renálních funkcích a rozdíly mezi hypertenzními a normotenzními diabetiky a mezi diabetiky s ND proti diabetikům se zachovalým nočním poklesem krevního TK (TK)

Soubor a metody: U 50 dětí (23 chlapců) s DM 1. typu bylo provedeno ABPM – 24 hodinové ambulantní monitorování TK. Průměrný věk pacientů byl 13,92 ± 2,95 roků, trvání diabetu 7,38 ± 2,7 r.

Výsledky: diagnóza hypertenze (HT) byla stanovena na základě ABPM u 26 (52%) probandů, pouze 1 pacient měl denní HT, 6 (12%) denní i noční HT, **19 (38%) izolovanou noční HT.** Mezi pacienty s HT bylo 17 (65%) osob s ND proti normotenzním pacientům, kde ND byl přítomen jen u 9 dětí (37,5%). ND se celkově vyskytoval u 26 (52%) dětí, 1 pacient byl nehodnotitelný, 23 dětí mělo dostatečný pokles nočního TK. Pacienti s HT měli významně vyšší hodnoty systolického, diastolického a středního TK za 24 hodin, během dne i noci (p = 0,00), systolické a diastolické tlakové zátěže (p = 0,00) a nižšími hodnotami nočního poklesu TK (STK p = 0,035, DTK p = 0,006 a tepové frekvence (p=0,016). Jejich antropometrické parametry, trvání diabetu, dlouhodobá glykemická kontrola, hodnoty aktuální glykémie, kreatininu a mikroalbuminurie byly podobné jako v normotenzní skupině. *Všichni pacienti s ND měli významně vyšší hodnoty nočního systolického, diastolického a středního TK (p = 0,0156, p=0,0098, p= 0,00), systolické a diastolické tlakové zátěže v noci (p= 0,042, p= 0,0054) a nižší pokles systolického, diastolického a středního TK (p = 0,00, p = 0,00, p = 0,00). Pacienti s ND měli také vyšší HbA1C (p = 0,025) a delší trvání DM (p = 0,032). V ostatních parametrech se nelišili od pacientů s dostatečným nočním poklesem TK.*

Závěr: Pacienti s DM 1.typu v našem souboru vykazovali vysoký záchyt izolované noční HT, kterou nelze postihnout příležitostným měřením TK. Výskyt ND byl spojen s horší metabolickou kontrolou a delším trvání diabetu, ale výskyt HT ani ND nebyl spojen s nadváhou pacientů. Poměrně častá noční hypertenze a non-dipping opravňují k doporučení věnovat měření tlaku u dětských diabetiků větší pozornost než dosud, včetně zařazení metody ABPM v určitých intervalech, aniž by se zanedbávalo běžné měření příležitostného krevního tlaku.

Supported by VZ MSM 0021620819

THE INCIDENCE OF HYPERTENSION (HT) AND NON-DIPPING (ND) IN CHILDREN WITH DIABETES MELLITUS TYPE 1 (DM).

Šuláková T, Janda J[1], Bosáková A, Černá J, Janštová Vl, Slaný J,
Dptm. of Pediatrics, University Hosp. Ostrava and Medico-Social Faculty Ostrava, [1] Dptm. of Pediatrics, University Hospital Prage- Motol

Aim of study: To determine the incidence of HT and ND in children with DM. To find out differences in anthropometric parameters, time of diabetes duration, long metabolic control (HBA1C) and renal functions in patients with HT and normotension and patients with ND and with normal decrease in night blood pressure (BP).

Patients and methods: ABPM has been examined in 50 children (23 boys) with diabetes Type 1, mean age13.92 ± 2.95 yr., duration of diabetes 7.38 ± 2.7 yr.

Results: 26 (52%) patients revealed HT, 1 patient (2%) showed daily HT, 6 (12%) revealed day and night HT, 19 (38%) patients then isolated nocturnal HT. Approximately one fourth of patients -26 children (52%) revealed non-dipping using ABPM and 23 (46%) patients demonstrated normal decline of night BP.

Seventeen patients (65%) with HT revealed ND in comparison with only 9 patients (37.5%) with normotension. The patients with HT had significantly higher systolic (S), diastolic (D) BP and MAP for 24 hours, during the day and during the night (p=0.00), higher systolic and diastolic BP load (p=0.00), and lower nocturnal BP fall (SBP p= 0.035, DBP p=0.006) and heart rate (p=0.016). The children with HT and normotension did not differ in anthropometric parameters, duration of DM, HbA1C, creatinine and microalbuminuria. All patients with DN had significantly higher nocturnal SBP (p=0.0156), DBP (p=0.0098) and MAP(p=0.00), SBP load (p= 0.042),DBP (p=0.0054) and lower night SBP, DBP and MAP fall (all p=0.00). The children with ND had higher HbA1C (p=0.025) and longer diabetes duration (p=0.032). The rest of the investigated parameters were similar in these two groups.

Conclusion: Diabetic children reveal high rate of isolated nocturnal hypertension, the only method to find it out is ABPM. The occurrence of non-dipping phenomena was associated with deteriorated metabolic control and longer duration of diabetes. Surprisingly, the occurrence of hypertension and non-dipping was not associated with overweight.

In authors´ opinion, the wide use of ambulatory blood pressure monitoring may be recommended in children with diabetes. ABPM promotes early intervention in hypertensive patients and may improve the metabolic control of diabetes.

Supported by VZ MSM 0021620819

PROČ SE LEDVINA ZMENŠUJE?

Nemcová A., Šuláková T., Doležilová V.[1] , Slaný J.
KDL, [1]Radiodiagnostický ústav FN Ostrava a KKP ZSF OU Ostrava

Michaela je pacientka s Ehlers - Danlos (ED) syndromem IV. – vaskulárního typu diagnostikovaná v kojeneckém věku genetickým vyšetřením a svalovou biopsií. Vzhledem k deformitám hrudního skeletu (pectus excavatum, skoliosa) bylo provedeno několik neúspěšných pokusů o operační korekci (4/01, 12/03, 5/04), které byly pro masivní krvácení předčasně ukončeny. Od r. 2000 je pacientka ve sledování nefrologické ambulance po překonané močové infekci, na sonu pravé ledviny nejasný nález, hodnocený v.s. jako solitární cysta. Dívka byla opakovaně hospitalizována na naší klinice pro stavy krvácení - v 6/99 operační revize pro hemoperitoneum spont., 4/01 - spontánní hemothorax s nutností hrudní drenáže. V 6/2004 - spontánní krvácení do retroperitonea s organizací hematomu v oblasti pr. ledviny, oblast vlevo bez krvácení. Současně na sonu zjištěna diskrepance ve velikosti ledvin (PL 105, LL 85 mm) a susp. cysta v oblasti PL. Na konzervativní léčbě postupně došlo ke kompletní regresi hematomu. Ke konci hospitalizace zjištěno zmenšení LL o 1,5 cm. Byla provedena dynamická a statická scintigrafie ledvin, s průkazem praktické afunkce LL – 5%, drenáž vpravo v normě, vlevo afunkční křivka. Ambulantní 24hodinové monitorování krevního tlaku (ABPM) - bez známek hypertenze (HT). Etiologicky jsme zvažovali možnost krvácení s ischémií. Doporučené spirální CT ledvin bylo rtg specialisty kontraindikováno. V 4/06 další krvácení do retroperitonea vpravo, řešeno konzervativně. PL kompenzatorně zvětšena a v jejím hilu patrný v.s. konvolut cév, LL 4 cm. Na ABPM závažná denní i noční HT, dostatečný pokles TK v noci. Vzhledem k závažnímui podezření, že jde o cévní anomálii indikována spirální CT angiografie s průkazem objemného vakovitého serpiginózního dissekujícího aneurysmatu s centrálním trombem a. renalis l. dx a malého sakovitého aneurysmatu s infarktem dolního pólu PL. Vlevo tepna vlasovitě zúžená s malým aneurysmatem nad tímto zúžením. Nález konzultován s angiology, kteří považovali nález za invazivně neřešitelný. Doporučen konzervativní postup s korekcí TK mezi 90 - 95 percentil. V 5/06 – drobné krvácení do retroperitonea, CT prokázalo menší regresi původního ložiska. 10/06 – krvácení do m. iliacus sin.

Závěr: Renální aneurysma je jednou z možných, ale méně častých komplikací ED IV. typu, prakticky neřešitelné invazivně. Nález svrašťující se LL u naši pacientky je dán kombinací trombotizace hematomu a anatomickými poměry (skoliosa), které vedly k zástavě krvácení a ischémii ledviny.

CENTRÁLNÍ MOZKOVÁ PŘÍHODA U 10 LETÉHO CHLAPCE S MALIGNÍ HYPERTENZÍ

Polochová R. [1], Šuláková T. [1], Neiser J. [2], Kacířová R. [3], Peregrin J. [4], Procházka V. [5], Slaný J. [1]
Klinika dětského lékařství FN Ostrava[1], Oddělení pediatrické resuscitační a intenzívní péče FN Ostrava[2], Radiodiagnostické oddělení Karvinská hornická nemocnice a.s.[3], Základna radiodiagnostiky a intervenční radiologie IKEM[4], Radiodiagnostický ústav FN Ostrava[5]

. Uvádíme neobvyklou kazuistiku cévní mozkové příhody (CMP) u desetiletého chlapce. Pět let před CMP byla u pacienta popsána na echokardiografii hraniční velikost levé komory, příležitostný TK v normě. Tři roky před CMP prodělal jednostrannou periferní lézi n. VII., etiologie nebyla zjištěna. V říjnu 2006 byl přivezen na naši ambulanci pro náhlou bolest hlavy, zvracení a somnolenci. Při přijetí na oddělení pediatrické resuscitační a intenzívní péče (OPRIP) je patrná centrální léze n. VII., centrální kvadruparéza s levostrannou prevalencí. Na CT mozku zjištěno ložisko hematomu v oblasti putamen a capsula interna vpravo. Angiografie mozku bez známek patologické vaskularizace.

Na OPRIP zachycena těžká hypertenze, která pak potvrzena při 24hod. monitorování TK (kde až o 40 mmHg nad 95. percentilem) a jejíž kompenzace na hodnoty okolo 95. percentilu si vyžádala čtyřkombinaci antihypertenziv. Na echokardiografii popsána hypertrofická kardiomyopatie, na očním pozadí lehká tortuozita cév. Nálezy svědčí pro dlouhodobě trvající hypertenzi, která vyústila v hypertenzní krizi.

Při pátrání po příčině provedena sonografie ledvin, kde menší pravá ledvina. Následná duplexní sonografie ukazuje na hemodynamicky významnou stenózu pravé renální artérie. Magnetická rezonance nález stenózy potvrdila a byla indikována balónková angioplastika. Při angiografii zjištěno postižení renální artérie typu fibromuskulární dysplazie vpravo s těsnou bifurkační stenózou a poststenotickou dilatací odstupů interlobárních větví. Pro rizikovost výkonu bylo v první době ustoupeno od balónkové dilatace a zvažována nefrektomie. Proto provedena statická scintigrafie ledvin, kde prokázána ještě 22% funkce pravé ledviny. S časovým odstupem se pak podařilo provést perkutánní transluminální angioplastiku stenóz na pracovišti intervenční radiologie IKEM. Po výkonu se TK stabilizoval na dvoukombinaci antihypertenziv a došlo k ústupu srdeční hypertrofie. Paréza obličeje s pomocí rehabilitace významně ustoupila.

Závěr: Orgánové komplikace hypertenze se mohou projevit již v dětském věku, pokud není včas diagnostikována a léčena. Jednorázové příležitostné měření krevního tlaku není dostatečné k vyloučení hypertenze, u rizikových pacientů je nutno provést 24 hodinové monitorování TK.

VYUŽITÍ SD SKÓRE PŘI HODNOCENÍ ABPM U DĚTSKÝCH DIABETIKŮ

Šuláková T, Bosáková A, Černá J, Janštová Vl, Slaný J, Janda J[1]
KDL FN Ostrava a ZSF OU, [1]Pediatrická klinika FN v Motole, 2LF UK Praha

Cíl práce: výpočet SD skóre (SDS) se používá hlavně v pediatrii pro tzv. normalizaci dat různých parametrů, v praxi pak pro vyjádření odchylek od referenčních průměrných hodnot. Naše studie testovala u skupiny dětských diabetiků, zda použití SDS může zlepšit interpretaci výsledků 24hodinového ambulantního monitorování krevního tlaku (TK) u dětských diabetiků.
Soubor a metody: U 50 dětí (23 chlapců) s DM 1. typu, průměrný věk pacientů byl 13,92 ± 2,95 roků, trvání diabetu 7,38 ± 2,7 r. bylo provedeno ABPM – 24 hodinové ambulantní monitorování TK a výsledky ABPM byly hodnoceny pomocí SDS. Použito referenčních hodnot dle E.Wühl- citace). Výsledky: Průměrné SDS denního systol./diastol./středního TK byly 0,08±1,24 / 0,11±0,98 / 0,32±0,92, nočního systol./diastol./středního TK 0,54±1,14 / 0,83±1,09 / 0,83±0,89. Hodnoty SDS v noci byly vyšší než ve dne. Dle SDS ≥ 1,28 mělo hypertenzi (HT) 28 (56 %) pacientů. Izolovanou noční HT mělo 30 %, denní i noční 24 % a 24 hodinovou 2 % diabetiků. SDS jednotlivých TK za 24h,den, noc byla v HT skupině významně vyšší proti normotenzní skupině (vše p = 0,0000). Pacienti se však nelišili svými antropometrickými parametry, trváním diabetu, HbA1C, renálními funkcemi. Jakýkoliv vzestup SDS v noci mělo 45 dětí. Rozdíl denního a nočního SDS se pohyboval u těchto pacientů od –0,76 do –0,83. U dětí s poklesem SDS v noci od 0,05 do 0,49. Děti s jakýmkoliv vzestupem a poklesem SDS se lišily jen hodnotami nočních SDS (STK p = 0,002,DTK p= 0,008, MAP p= 0,02) a rozdíly mezi denními a nočními SDS (STK p = 0,0000, DTK p = 0,001, MAP p=0,0000). Ale děti se vzestupem SDS STK ≥ 0,5 (tj. rozdíl ≥ -0,5) od dětí s poklesem < 0,05 se lišily také trváním diabetu (8,28±2,25 vs 6,5±2,86, p=0,02) a HBA1C (9,77±2,08 vs 8,28±1,65, p = 0,012).
Závěr: V souboru dětských diabetiků bylo vysoké procento pacientů s noční HT. Hodnoty SDS v noci byly u našich pacientů vyšší než přes den. Pacienti se vzestupem SDS STK o 0,5 měli horší kompenzaci diabetu a delší trvání onemocnění. Interpretace ABPM s použitím SDS zlepší hodnocení ve smyslu posuzování hypertenze. Metoda může ovlivnit nad- a pod- diagnostikování HT, zvyšuje záchyt noční HT a umožňuje rozlišit pacienty podle závažnosti HT.

SD SCORES (SDS) AND 24 HOUR AMBULATORY BLOOD PRESSURE MONITORING INTERPRETATION IN CHILDREN WITH DIABETES MELLITUS TYPE 1.

Šuláková T, Bosáková A, Černá J, Janštová Vl, Slaný J, Janda J[1]
Pediatric Dpt University hosp. Ostrava and Medico-Social Faculty Ostrava, [1]Pediatric Dpt., 2nd Medical School Charles University in Prague

Aim of study: SDS calculation has been used for various data standardization in pediatric research. In practise it is useful for expressing deviations from reference mean values. Our study investigated, whether SDS calculation* improves the interpretation of ABPM (24-hour ambulatory blood pressure monitoring) in diabetic children. Patients and methods: We investigated ABPM and calculated SDS in 50 children (23 boys) with diabetes Type 1, mean age13.92 ± 2.95 yr., duration of diabetes 7.38 ± 2.7 yr. Results: Mean SDS for daily systolic(S)/diastolic (D) blood pressure(BP)/MAP were 0.08±1.24/0.11±0.98/0.32±0.92, for SBP/DBP/MAP at night 0.54±1.14/0.83±1.09/ 0.83±0.89. Night SDS values were higher than day SDS values. According to SDS ≥ 1.28 (90th percentile) we found out 28 (56 %) patients who had prehypertension or hypertension (HT). 30 % patients had isolated nocturnal HT, 24 % children had day and night HT and 2 % diabetics had 24-hour HT on ABPM. SDS were significantly higher in the hypertension group than in the normotension group (for all types of BP *p = 0.0000*).There were no differences in anthropometric parameters, diabetes duration, HbA1C, renal function between the hypertensive and the normotensive group. 45 children had no increase in night SDS. The difference between the day and night SDS were from –0.76 to –0.83 in this case. In the case of SDS decrease at night (5 children), it was from 0.05 to 0.49. The children with SDS increase and decrease significantly differed only in night SDS values (SBP *p = 0.,002*,DBP *p= 0.,008*, MAP *p= 0.02*). However, the children with increase in SDS of SBP ≥ 0.5 (i.e. difference ≥ -0.5) as compared with the children with decrease in SDS < 0,5 had longer diabetes duration (8.28±2.25 vs.6.5±2.86 yr., *p= 0.02*) and higher HBA1C (9.77±2.08 vs. 8.28±1.65, *p = 0.012*).Conclusion: In the children with diabetes Type 1. we found out high percentage of patients with night HT. Nocturnal SDS were higher than daily SDS values in this case. The patients with increase of SDS for SBP ≥ -0,5 had worse metabolic control and longer diabetes duration. SDS improve interpretation of HT on ABPM. This method can influence over- and under- diagnostics, it can revealed isolated nocturnal HT and it give a possibility of distinguishing the severity of HT. ***(*J Hypertens 2002,20,1995-2007)***

VÝSLEDKY ESWL U DĚTÍ ZA 15 LET

Vrána J, Šmakal O ,Hartmann I, Král M
Urologická klinika, FN Olomouc

Cíl .

Autoři hodnotí účinnost extrakorporální litotrypse u 92 dětí v období od roku 1991 do roku 2006, 31 dívek a 61 chlapců. Hodnotí účinnost ESWL v souvislosti s lokalizací a velikostí urolitiázy.

Soubor a metody .

Celkem bylo provedeno 132 sezení, u 53 dětí byla indikována ESWL pro nefrolitiázu / velikost konkrementu nad 8-10 mm / u 39 dětí pro ureterolitiázu / velikost konkrementu nad 6 mm /.

U 22 dětí s nefrolitiázou a 16 dětí s ureterolitiázou bylo sezení ESWL provedeno 2x s odstupem 5-7 dnů, u 3 dětí bylo ESWL provedeno 3x a více.

Léčba byla provedena na přístroji Medilit 5.U dětí do 15 let byla provedena litotrypse v celkové anestezii, nad 15 let v analgosedaci

Zaměření konkrementu bylo kombinováno skiaskopicky a ultrasonograficky, u 3 dětí s málo kontrastním konkrementem pomocí ascendentní urofragie.

Výsledky.

Z 53 /100% dětí s nefrolitiázou bylo po ESWL 39 /73,6 % / dětí bez litiázy, u 9 /16,9 %/ dětí byla residuální litiáza do 4 mm., u 2 /3,8 %/ dětí byla indikována pro neúspěch operační léčba a u 3 /5,7 %/ dětí byl indikován PEK.

U 39/ 100%/ dětí s ureterolitiázou byla úspěšnost u 33 / 84,7 %/ dětí, u 2 /5,7 %/ dětí pro neúspěch léčby byla indikována operační léčba , u 4 /10,3 %/ dívek byl kámen odstraněn ureteroskopicky.

Závěr:

Autoři zjistili, že účinnost je vyšší u ureterolitiázy než u nefrolitiázy, ideální velikost konkrementu je do 10 - 12 mm. Při neúspěchu u opakovaných ESWL je vhodné indikovat jiný způsob léčby.

ABSCEDUJÍCÍ PYELONEFRITIDA JAKO PŘÍČINA AKUTNÍHO SELHÁNÍ LEDVIN NA PODKLADĚ DENTÁLNÍ INFEKCE

Zieg J, Pediatrická klinika v Praze- Motole

Uvádíme případ 17 leté dívky přijaté pro rozvíjející se akutní selhání ledvin. Dívka je od 7 let sledována pro epilepsii, dále popisována lehká mentální retardace, osobní a rodinná anamnéza nenápadné. Pacientka si 4 dny před přijetím začala stěžovat na závratě, nechutenství a opakovaně zvracela, objevily se i bolesti břicha a teploty až k 39 st.C. V posledních třech dnech matka udávala nízký příjem tekutin- pouze cca 250 ml/den. Dívka vyšetřena na spádovém dětském oddělení, kde byla zjištěna hladina urey 24 mmol/l, kreatinin 549 umol/l, hyponatrémie 126mmol/l, hypokalémie 3.6mmol/l, vysoké CRP 597mg/l a leukocytóza 26 tisíc s posunem doleva. Pacientka přeložena jako akutní porucha funkce ledvin do Motola.

Při přijetí subfebrilní, sklon k hypotenzi, bradypsychie, nápadná malhygiena dutiny ústní, bolestivé břicho v pravém hypochondriu bez známek peritoneálního dráždění, tapottment vpravo lehce pozitivní, laboratoř odpovídala nálezům na předchozím pracovišti, Astrup v normě, v moči jasná pyurie a stopy krve.

Vyšetření koagulací prokázalo počínající diseminovanou intravaskulární koagulopatii, na sonografii ledvin patrná oboustranná nefromegalie s parenchymovou lézí, RTG plic bez patologie.

Zahájena léčba cefotaximem v redukované dávce, podána mražená plazma a pokračováno v symptomatické léčbě. Hemokultury opakovaně negativní, mikrobiologické vyšetření moči – významná bakteriurie E.coli 10^6 ze středního proudu, kmen dobře citlivý na podávaná antibiotika.

Imunologie: jen lehce vyšší hladina IgG 15.9g/l (norma do 13.6), cirkulující imunokomplexy 103 (norma do 46). ORL i gynekologické vyšetření v mezích normy. Třetí den hospitalizace pokles urey a kreatininu k normě, trvalo vysoké CRP 179mg/l. Proto změna AB, přidán ciprofloxacin. UZ nález na ledvinách byl stacionární, klinicky byla pacientka nadále subfebrilní, neudávala již bolesti břicha. Po týdnu hospitalizace trvalo oboustranné zvětšení ledvin, sonografista popisuje podezření na fokální nefritidu a je přítomna volná tekutina v peritoneální dutině. Na CT pak popsána oboustranná abscedující pyelonefritida. V léčbě pokračováno na návrh mikrobiologů s cefotaximem, ciprofloxacinem, Unasynem a ampicilinem.

Provedené stomatologické vyšetření prokázalo enormně kariézní chrup 28. den hospitalizace byla provedena extrakce 5 trvalých zubů v celkové anestezii a 11 zubů bylo ošetřeno konzervativně!!!

Teprve 5 týdnů po přijetí bylo děvče v dobrém stavu propuštěno do domácího ošetřování. Před propuštěním byl biochemický profil séra a sonografický nález na ledvinách v mezích normy.

Závěr: **uvedená kazuistika upozorňuje na možný zdroj odontogenní infekce u pacientky s abscedující pyelonefritidou.** Těžký stav pod klinickým obrazem urosepse vedl k poruše renálních funkcí, kde se kombinovala vlastní nefropatie s extrarenální složkou při významné hypovolémii. .

ACUTE RENAL FAILURE IN A PATIENT WITH ABSCESSING PYELONEPHRITIS DUE EXTENSIVE DENTAL INFECTION

Zieg J, Department of Pediatrics, University Hospital Motol

Case report: 17 year-old girl admitted for acute renal failure. Since the 7th year treated for epilepsy with moderate mental retardation. Four days prior the admission o complaints of giddiness, anorexia, repeatedly vomited, fever up 39^{o}C, abdominal pain. She was reported to drink only 250ml /day ca 3 days efore admission. Examination at a regional pediatric department revealed elevation of urea -24mmol/l, kreatinin 549umol/l), hyponatremia 126mmol/l, hypokalemia 3.6mmol/l, high CRP 597mg/l and leukocytosis 26.000 with shift . The patient was referred to our center for pediatric nephrology.

At admission: febrile, tendency to hypotension, bradypsychic. Evident malhygiene of the oral cavity, painful abdomen localized to right hypochondrium without signs of peritoneal irritation, right tapottment mildly positive.

Our own results confirmed significantly decreased glomerular filtration rate with normal Astrup data. Coagulation lab found out beginning disseminated intravascular coagulopathy, urinalysis revealed significantly pyuria and microscopic hematuria. Imaging methods. ultrasound showed bilateral enlarged kidney with parenchymal lesion, chest X-ray was normal.

ATB treatment started immedialtely with parenteral cefotaximem, followed by fresh frozen plasma and symptomatic therapy. Urine culture revealed significant bacteriuria E.coli 10^{6} /ml, sensitive to ATB administered. Immunology examination showed only a slightly elevated IgG 15.9g/l and level of circulating immunocomplexes 103 (norm to 46). Both, ORL and pediatric gynecologists specialists excluded source of bacterial infection. On the 3rd day a rapid decrease of serum creatinine level was noted, but high level of CRP persisted, as well as that of nephromegaly. Abdominal CT examination on the 7th day after admission revealed bilateral abscessing pyelonephritis.

Stomatologic examination showed severe tooth decay dentition connected with previous oral cavity malhygiene. On the 28th day **extraction of five teeth and conservative management of 11 teeth (!!!)** under general anesthesia have been performed**.**

One week later renal sonography was normal, withdrawal of ATB drugs and demission of the hospital. She was checked in our outpatient department 6 months later with normal clinical and imaging findings.

Conclusion: a case of an adolescent girl with abscessing pyelonephritis, resulting in severe hyperazotemia. The source of infection was heavy malhygiene of oral cavity and extensive, multiple teeth decays.