

Dětské lékařství

Veronika Janáčková
janacova@vszdrav.cz

2. ČÁST

Onemocnění dýchacího systému

- Onemocnění DC je **jednou z nejčastějších příčin** onemocnění dětí každého věku
- Čím je dítě menší, tím je pravděpodobnější **alterace celkového stavu** a stav je **akutnější** (-> pro možný rychlý rozvoj dušnosti a obstrukce DC)
- Dechová frekvence a celkový dechový vzorec je **přímo závislý na věku** dítěte

Pohledem hodnotíme:

barvu kůže (cyanosa!),

přítomnost paličkovitých prstů (chronické onem. DC, kardiovaskul. syst.),

dechový vzorec a jeho poruchy

(např. tachypnoe, dyspnoe, apnoe, hyperpnoe, Biotovo dýchání atd.),

dyspnoe v inspiriu → onemocnění horních DC

dyspnoe v expiriu → onemocnění dolních DC

dyspnoe v inspiriu i expiriu → onemocnění trachey

tvar hrudníku (astenický, ptačí při rachitidě, atd.)

Pohmatem hodnotíme:

- hrudní chvění k zhodnocení vzdušnosti plicní tkáně (při pohrudničním výpotku)
- třaskání v podkoží – při podkožním emfyzému
- velikost krčních uzlin v čase (při častých zánětech DC, při lymfomu atd.)

Poklepem hodnotíme:

- nelze u novorozenců a kojenců
- charakter zvuku při poklepu nad jednotlivými částmi plic
- fyziologicky nad zdravou plící je PLNÝ
- patologicky ZVUČNÝ, BUBÍNKOVÝ – např nad pneumotoraxem
- ZTEMNĚLÝ – nad fibrotickou plicní tkání
- TEMNÝ, ZKRÁCENÝ – při pneumonii, atelektáze atd

Poslechem hodnotíme:

distanční fenomény (stridor, kašel, grunting)

STRIDOR

inspirační (při nádechu) – pro zúžení horních DC (obstruktivní laryngitida, epiglotitida, ...)

expirační (při výdechu) – pro zúžení dolních DC (aspirace cizího tělesa, asthma bronchiale, akutní bronchitis)

inspiračně-expirační – při útlaku trachey abnormální cévou (VVV – tracheomalacie)

KAŠEL

suchý (bez expektorace) x vlhký (s expektorací)

trvalý x záchvatovitý

GRUNTING (naříkavý výdech) - u nezralých novorozenců se syndromem dechové tísně

posouzení hlasu

chrapot až ztráta hlasu (laryngitis)

x

zastřený, huhňavý hlas (epiglottitis)

poměr expiria a inspiria

zkrácený poměr - Restrikční postižení plic při Plicní fibroze

prodloužený poměr – obstrukční postižení plic při Asthma bronchiale

hlavní dýchací šelesty

- fyziologicky puerilní a sklípkové dýchání
- patologicky **zostřené** (při výpotku, srůstech,...)

oslabené (při pohrudničném výpotku, pneumotoraxu, atelektáze)

trubicové – výdech hlučnější než vdech

(fyziologicky nad tracheou,

patologicky nad infiltrovanou plicní tkání, ...)

vedlejší dýchací šelesty:

vlhké chropy – vznikají v bronších (při bronchitidě)

chrůpky (*třáskání*) a **krepitus** – v plicních sklípcích (při pneumonii)

pískoty a vrzoty (při obstrukci dolních DC)

Fyziologické hodnoty dechové frekvence u dětí

Novorozenec	40-60/min
do 1 roku	30-40/min
1 – 2 roky	25-30/min
2 – 5 let	20-25/min
5 – 12 let	20-25/min
nad 12 let	15-20/min

Onemocnění
HORNÍCH CEST
DÝCHACÍCH

Onemocnění
DOLNÍCH CEST
DÝCHACÍCH

Vrozené
vývojové vady
dýchacího
systému

AKUTNÍ

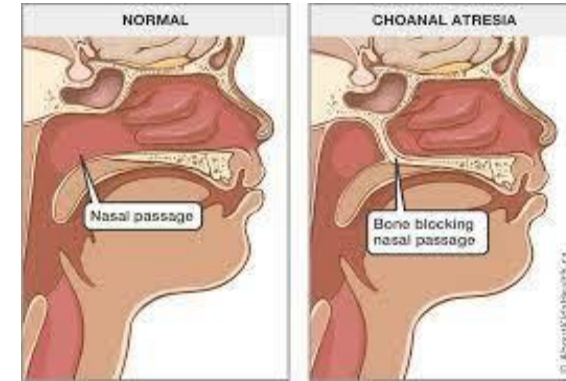
CHRONICKÉ

Vybrané vrozené vývojové vady dýchacího systému

* Atrezie choan

* Kongenitální laryngotracheomalácie

- nejčastější malformace hrtanu, 2x častěji chlapci
- patogeneze: opožděné/snížené ukládání vápníku do skeletu hrtanu
- projev: na poloze závislý inspirační stridor (připomíná chrápání či výskot)
 - zlepšuje se v poloze na břiše,
 - zvyrazňuje se při infektu HCD (při otoku a zduření sliznic)
- ve většině případů do 1 roka věku dojde ke spontánní stabilizaci, příznaky mizí



* Kongenitální stenozy trachey a bronchů

- často způsobeno tlakem z okolí (nejčastěji cévní anomálií) a ten zužuje tracheu a bronchus
- příznak: inspirační sridor -> cyanoza -> pro dušnost obtíže při sání mléka -> neprospívání

Vybraná onemocnění v oblasti HORNÍCH cest dýchacích

Akutní rhinopharyngitida

- etio: viry, bakterie

*!pozor- nejčastěji se jedná o primární virovou infekci
s tendencí k sekundární superinfekci bakteriálního původu!*

- příznaky: celková slabost, únava, nechutenství,
rozvoj rýmy + kašle + chraptu

*! u dětí s primárním chronickým respir. onem. možnost
zhoršení dechových funkcí !*

Sinusitida

- akutní či chronická infekce, postihuje vedlejší nosní dutiny

- etio: bakterie (streptokok, stafylokok, anaeroby)

- příznaky: kašel, hnisavá rýma, horečka

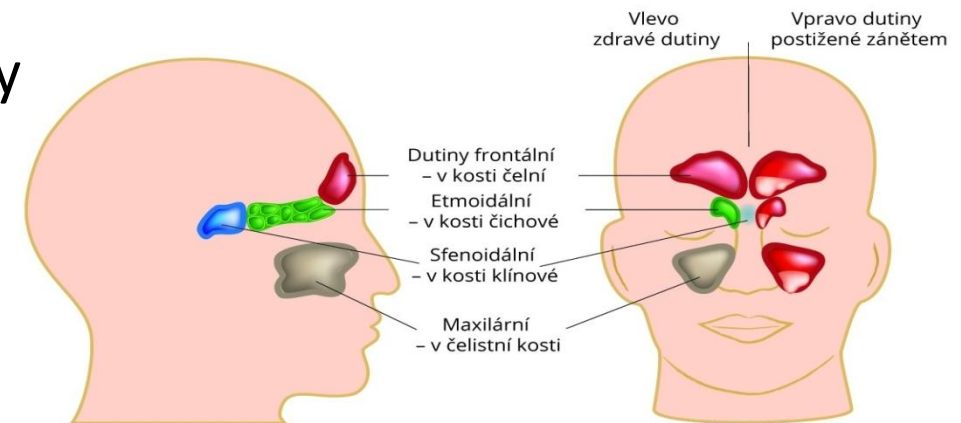
bolesti hlavy zejména při změně polohy



rhinitida



akutní pharyngitida



Dutiny frontální
- v kosti čelní
Etmoidální
- v kosti čichové
Sfenoidální
- v kosti klínové
Maxilární
- v čelistní kosti

Vlevo zdravé dutiny Vpravo dutiny postižené zánětem

Tonsilitida (Angina tonsillaris) = infekce patrových mandlí

- nejčastější typy:

***Katarální:** - výskyt samostatně jako první fáze lakunární angíny nebo často je součástí chřipkových onemocnění

- projev: zarudnutí a otok tonsil, faryngitida, bez přítomných čepů

***Lakunární:** - etiologie: Streptococcus pyogenes (beta hemolytický)

- projev: rudé a zduřené tonsily s hnisavými povlaky a čepy, febrilie, bolest v krku, zvracení

- nejčastější forma, zejména u školních dětí a adolescentů, často recidivuje



***Spálová:** - akutní tonsilitida způsobená patogenem Streptococcus pyogenes, který uvolňuje toxin do krve

odpovědný za přídatné kožní symptomy

- objevuje se zejména v epidemiích v dětských kolektivech (4 – 12 let)

- klinicky: katarální či lakunární angína provázená malinovým jazykem, erytémem v obličeji,

exantémem po těle (hrudník, podbřišek, vnitřní strana končetin)



***Herpangina:** - etiologie: viry Coxackie sk. B a ECHO viry

- často u předškolních a školních dětí, v letním období

- projev: - hrdlo, mandle, patrové oblouky posety 1–2 mm velkými papulami či bolestivými puchýřky s rudým lemem, během 2 dnů se mění v kruhové ulcerace;

- febrilie, nechutenství, cefalea, zvracení, abdominalgie



Akutní zánět středního ucha (otitis media acuta=OMA)

- zánět většinou vzniká šířením infekce přes Eustachovu trubici do středního ucha
- jedno z nejčastějších onemocnění batolat a předškoláků
- etio: streptokoky, Haemophilus infl., stafylokoky, pneumokoky
- klinicky: silná bolest zaníceného ucha zpravidla se objeví v noci, dítě je velmi neklidné, nespí, pláče, je febrilní



Banální infekt horních cest dýchacích

- akutní infekce, postihuje nos + nosohltan + hrtan
- etio: zejména viry (para/influenzy, rinoviry, adenoviry, RS viry)
- příznaky: rýma, kašel, horečka, chraptot

Subglotická laryngitida a akutní epiglotitida

- nutno rozlišovat pro rozdílnost akutnosti obou onemocnění
- raritní výskyt akutní epiglotitidy je z důvodu plošného očkování proti patogenu *Haemophilus influenzae*
- u akutní epiglotitidy je dítě nápadně klidné, sedí v předklonu, nemůže polykat sliny, proto mu vytékají z úst
- u subglotické laryngitidy je dítě velmi neklidné, silně štěkavě kašle, při dýchání studeného vzduchu kašel mizí

	Subglotická laryngitida	Akutní epiglotitida
	zánět subglot. prostoru	zánět epiglotis
Věk, četnost	časté, mezi 1 – 3 roky	Vzácné, mezi 2 – 6. rokem
etiologie	viry (RS, adeno, parainflu.)	<i>Haemophilus influenzae</i> typ b
teplota	spíše do 38°C	febrilie
hlas	chraptivý	huhňavý
kašel	Štěkavý, inspir. stridor	ne
Porucha polykání	není	značná, vytékání slin z DU
průběh	subakutní	velmi akutní
chování dítěte	Velmi rozrušené, plačtivé	Velmi klidné, sedí v předklonu

Vybraná onemocnění v oblasti DOLNÍCH cest dýchacích

Akutní bronchitida

= akutní infekční onemocnění větších a středních bronchů se zánětem sliznice, tvorbou hlenu a dráždění ke kašli

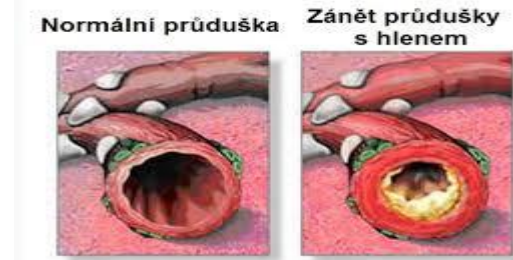
- výskyt zejména u kojenců a batolat

- etiologie: většinou virová (adeno, RS, parainfluenza)

méně často bakteriální (S.pneumonie, H.infl., Chlamydia pneum., Mycoplasma, ...)

- klinicky: pozvolný začátek jako infekce horních DC (kašel suchý, rýma, subfebrilie)

-> febrilie a vlhký kašel



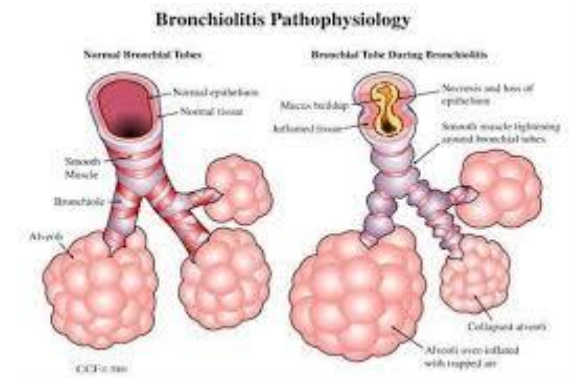
Akutní bronchiolitida = akutní infekční onemocnění dolních úseků DC, zejména malých bronchů a bronchiolů

- výskyt zejména u dětí do 2 let, nejčastěji mezi lednem a dubnem

- etiologie: viry (adeno, RS, parinfl., influenza, rino)

- klinicky: zpočátku kašel, rýma a febrilie -> progredující tachypnoe

-> generalizovaná obstrukce s rychlým vývojem akutní dechové insuficience a centrální cyanóza

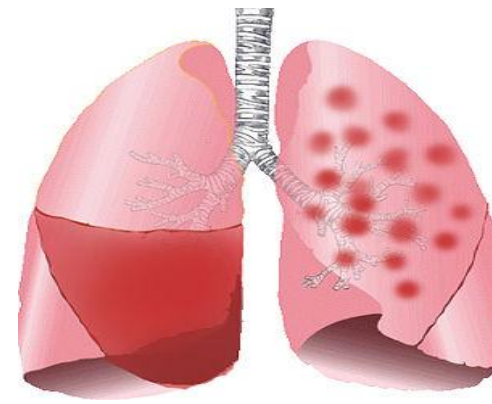


!! zvýšené riziko výskytu u nedonošených dětí, dětí s vrozenou vývojovou vadou DC/srdce/CNS !!

Vybraná onemocnění plic a pleury

Pneumonie = zánět plicní tkáně

- etiologie: chemická či fyzikální noxa, alergický podnět
autoimunitní proces
infekce (typ původce závisí na věku, Str.pneumoniae, adeno/RS viry, chlamydie, mycoplasma)
- klinicky: novorozenci, kojenci – kašel, odmítání potravy, termolabilita
starší děti – kašel, febrilie, tachy/dyspnoe, cyanóza, zatahování měkkých částí hrudníku, bolest břicha



Pleuritida

= zánět pleurálních listů často doprovází pneumonii

- etiologie: Staph. aureus, Haemoph. infl., Streptococcus pneumoniae
- klinicky: zejména bolest na hrudi zesilující při kašli a nádechu, obecně závislá na dýchání

Pneumothorax

= přítomnost vzduchu v pleurální dutině, což způsobí kolaps plic

- etiologie: u nedonošených novorozenců pro nerovnoměrné rozvinutí plic při jejich hyperinflaci

Pneumothorax

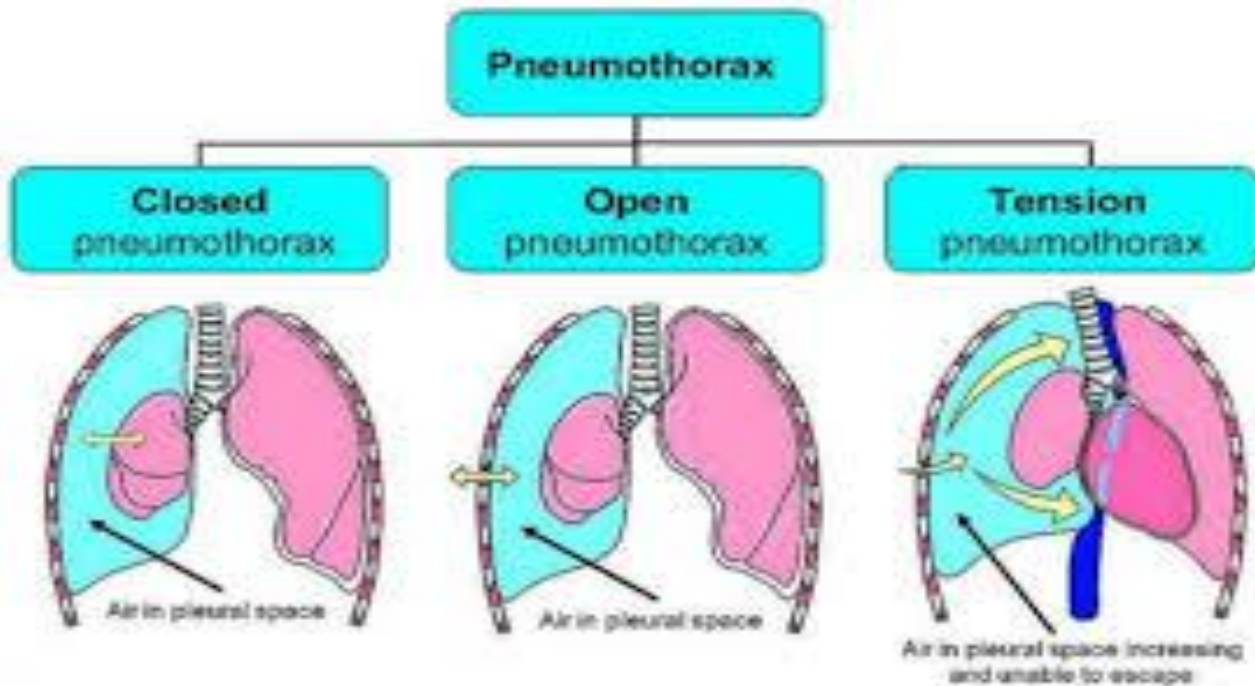
= přítomnost vzduchu v pleurální dutině, což způsobí kolaps plic

- etiologie: u nedonošených novorozenců pro nerovnoměrné rozvinutí plic při jejich hyperinflaci

u batolat a předškoláků při urputném kašli pro bronchitidu/asthma/pneumonii

školáci a adolescenti idiopaticky

- klinicky: bolest na hrudi a oslabené dýchání, dyspnoe



Vybraná CHRONICKÁ onemocnění dýchacího systému

*Cystická fibroza

= multisystémové geneticky podmíněné onemocnění (defektní *CFTR* gen kódující chloridový kanál)

- incidence 1:2500

Klinický obraz:

- závisí na věku, kdy se tato nemoc projeví

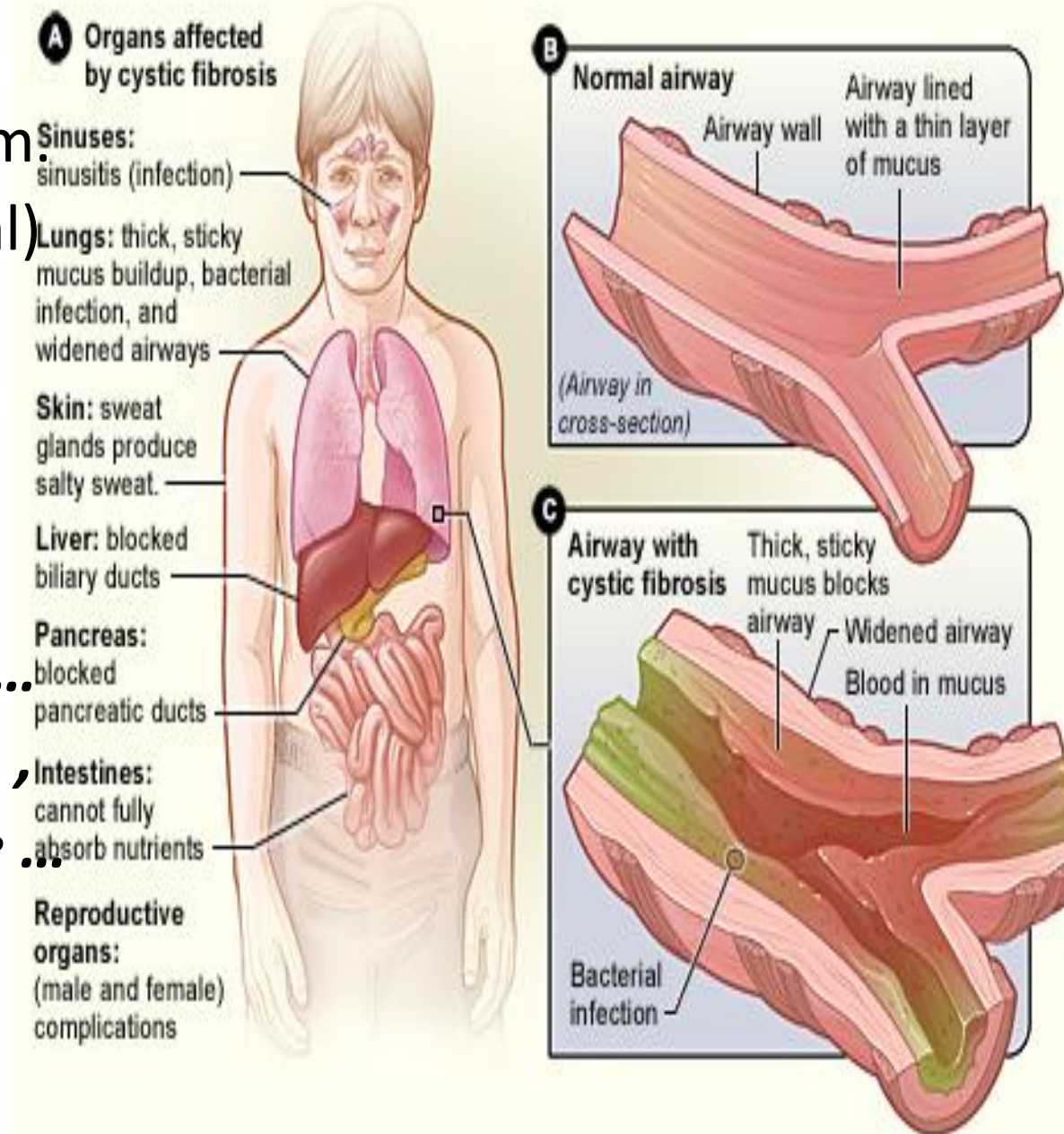
- postižení jednotlivých orgánových systémů:

DS: pneumonie, bronchiolitida, atelektázy ...

GIT: postižení pankreatu!, diabetes melitus, syndrom distální intestinální obstrukce ...

azoospermie, kardiomyopatie, ...

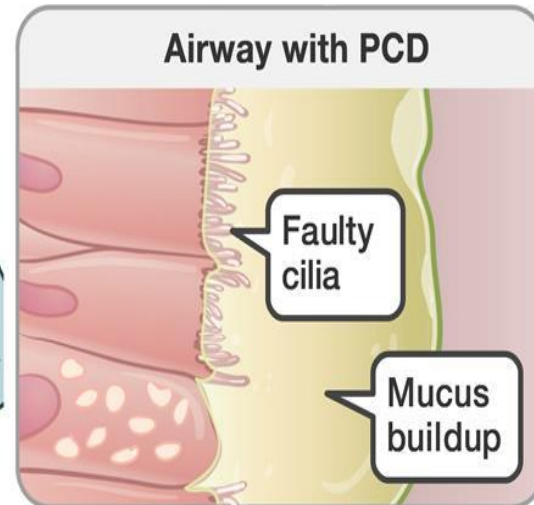
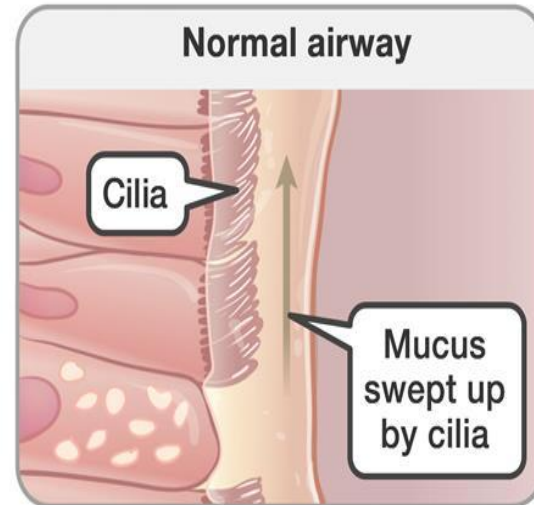
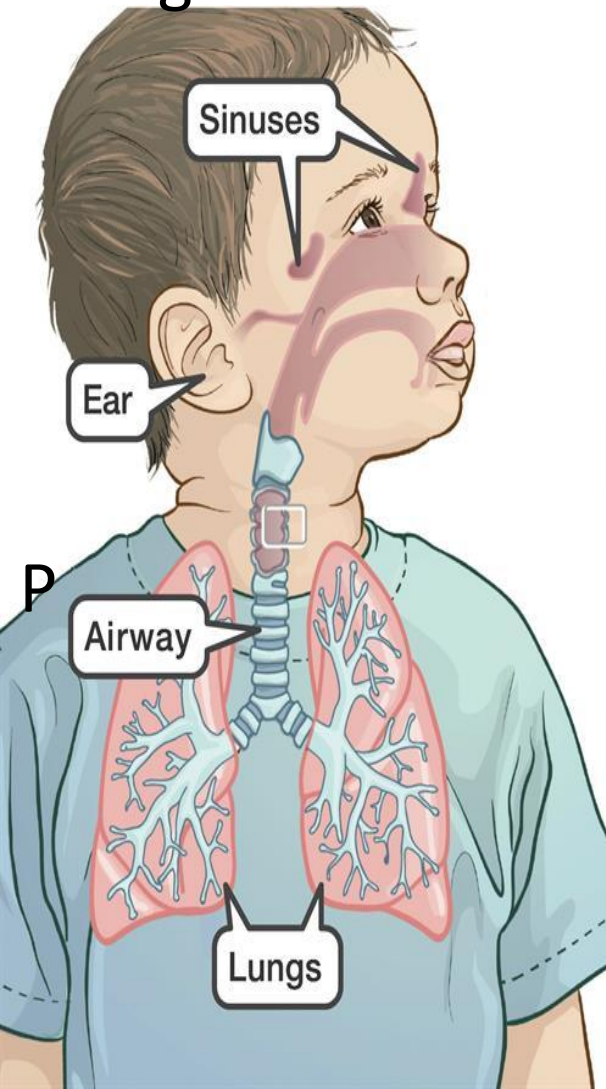
autoimunitní onemocnění, ...



*Primární ciliární dyskineze

- autozomálně recesivní dědičné onemocnění

= generalizovaná porucha pohyblivosti řasinek a bičíků všech buněk



© AboutKidsHealth.ca

↙ pohyb chybí nebo je nekoordinovaný

↘ porucha samočisticí schopnosti epitelu

↘ produktivní expektorace

↓ tvorba bronchiektázií

Klinické projevy:

chronická rinitida, sinusitida, nosní polypy,

recidivující otitidy či pneumonie,

infertilita, ...

*Bronchiektázie

= rozšíření bronchů, které je obvykle provázeno jejich chronickým zánětem

- výskyt nejčastěji v předškolním a časném školním věku

- Etiologie:

zánětlivá (při CF, SCD, imunodeficitech atd)

vrozené (nedostatečný vývoj chrupavek)

idiopatické

postinfekční (po morbilách, pertussi, TBC)

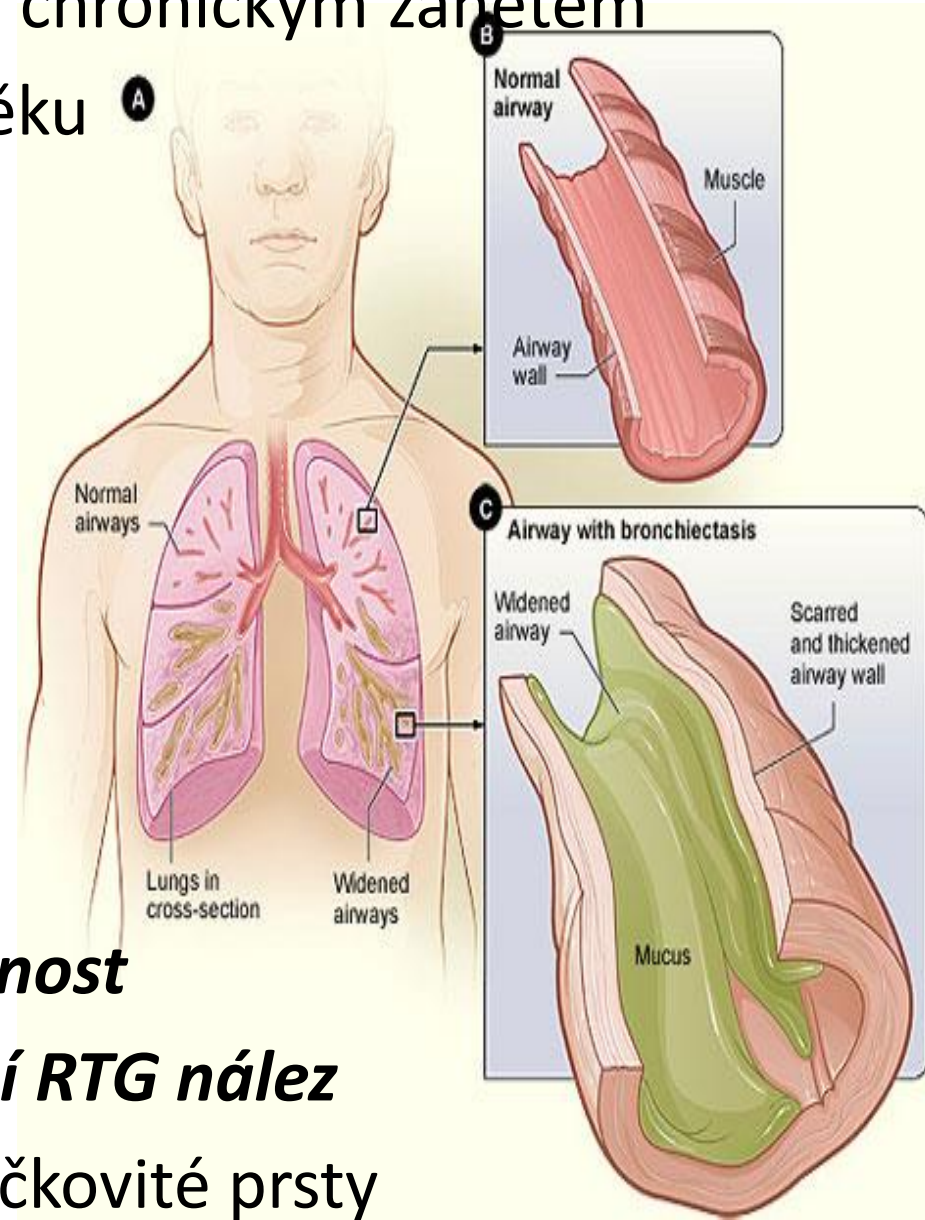
postobstrukční (po nepoznané aspiraci cizího tělesa)

- Klinický obraz: **chronický kašel + sputum (ráno!),**

časté respir. infekty, námahová dušnost

přetrvávající atelektáza, stacionární RTG nález

--> rozvoj chronické hypoxie + cor pulmonale + paličkovité prsty



*Alergická onemocnění dýchacího systému

Alergie = nepřiměřená reakce imunitního systému na noxy (alergeny), které jsou běžnou součástí našeho okolí

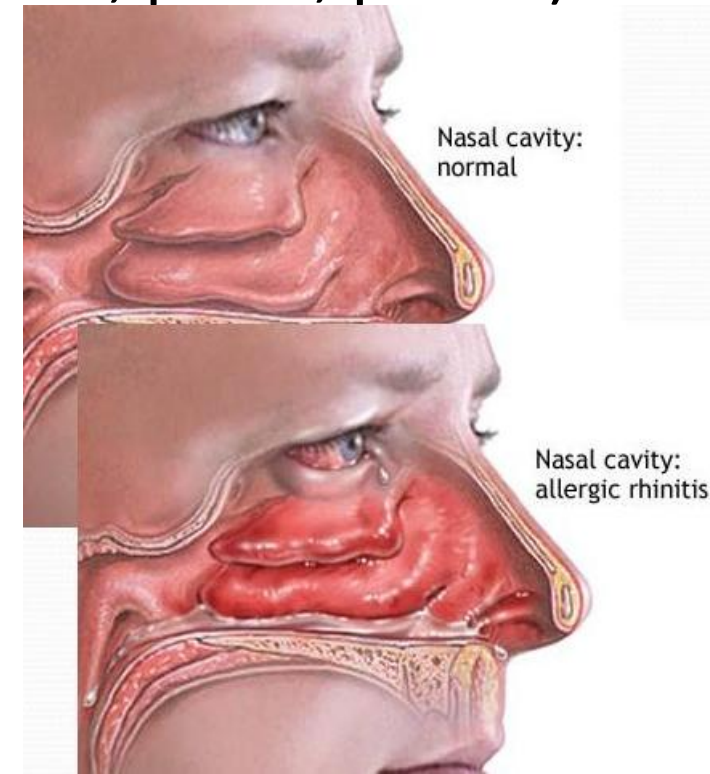
Alergická rhinitida/ rhinokonjunktivitida

- výskyt obtíží v závislost na kontaktu s alergenem:

intermitentně (v období květu rostlin) x *perzistentně* (roztoči, prach, plísně)

- patofyziologie: Otok, zarudnutí, prosáknutí sliznic

- klinický obraz: ***kýchání, svědění nosní sliznice, obstrukce nosu, vodnatá sekrece z nosu, zarudlé a slzící oči, svědí možno i průduškové obtíže (obtížné dýchání, kašel)***



Asthma bronchiale

= dlouhodobý zánět dýchacích cest přítomný i bez klinických symptomů, který způsobuje remodelaci stěny dýchacích cest

- věk: vznik teoreticky kdykoli, ne před 1 rokem věku

Klinicky: ***stavy ztíženého dýchání/výdechová dušnost, noční kašel bez infektu
výdechové sípání/pískání, provázeno suchým dráždivým kašlem
tíseň a tlak na hrudi, pocit nedostatku vzduchu***

- zhoršení příznaků při expozici alergenu, po fyzické zátěži, emočních prožitcích

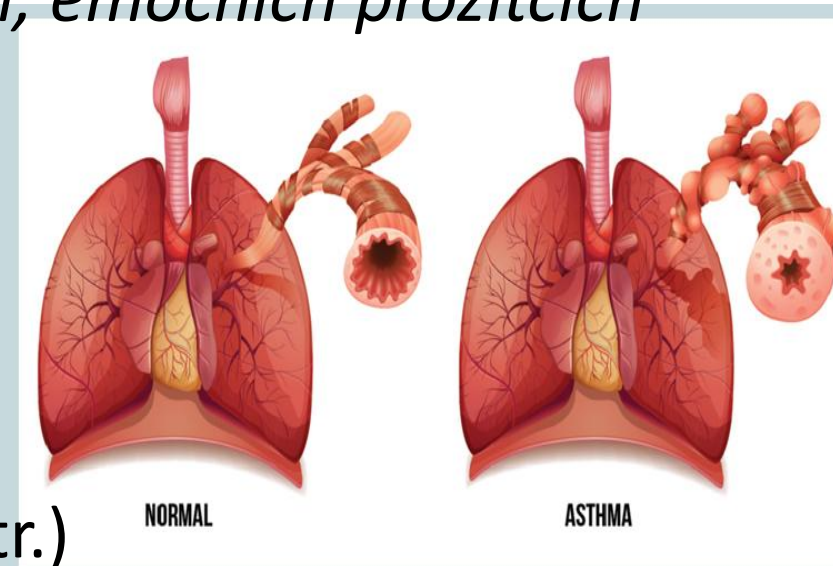
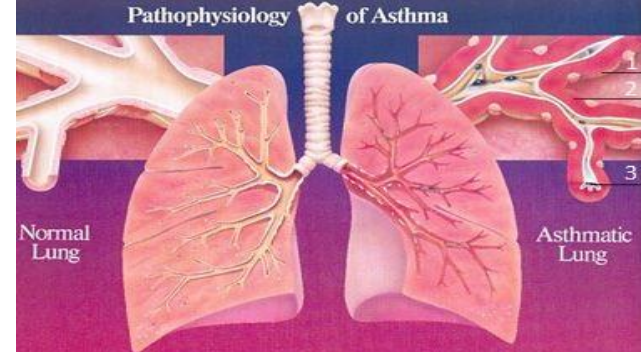
- klasifikace:

dle závažnosti projevů, stupně obstrukce

(intermitentní, perzistující lehké/středně těžké/těžké)

dle úrovně kontroly

(pod kontrolou, částečnou kontr./nedostatečnou kontr.)



Hematologická onemocnění

Zvláštnosti fyziologie dětské hematologie v postnatálním období

- Poporodní krátkodobá polyglobulie (několik dnů) s hodnotou Hb až 195g/l
- Poporodně se několik dnů objevuje neutrofilie (s posunem doleva, tzv. alarmová reakce, hodnoty neutrofilů až $20 \times 10^9/l$), po 1.týdnu po porodu postupně ubývá počet leukocytů k normě a do 4 let věku trvá relativní lymfocytóza, pak opět trvá neutrofilie
- tzv. Anemie tříměsíčního období s poklesem Hb až na 115g/l (pro fyziologický útlum krvetvorby)
- Životnost erytrocytů u novorozence je 60 dnů, dále potom již 120 dnů
- Výměna fetálního hemoglobinu za dospělý, ukončeno v 6. – 12. měs. po narození

Hematopoéza

Prenatální krvetvorba:

žloutkový váček – od 3. týdne do 3. měs

játra - od 2. měs do porodu

slezina – od 2. do 7. měs

kostní dřeň – od 4. měs prenatálně do konce života

Postnatální krvetvorba:

Kostní dřeň

Houbovitá kostní tkáň

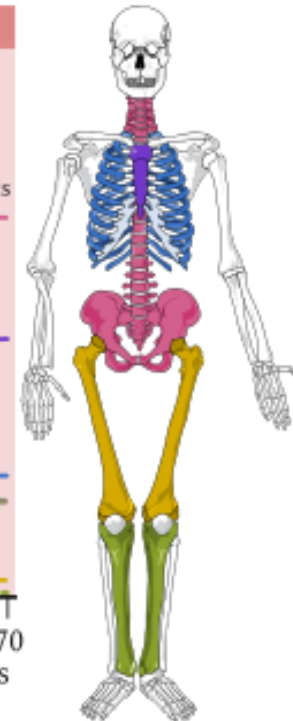
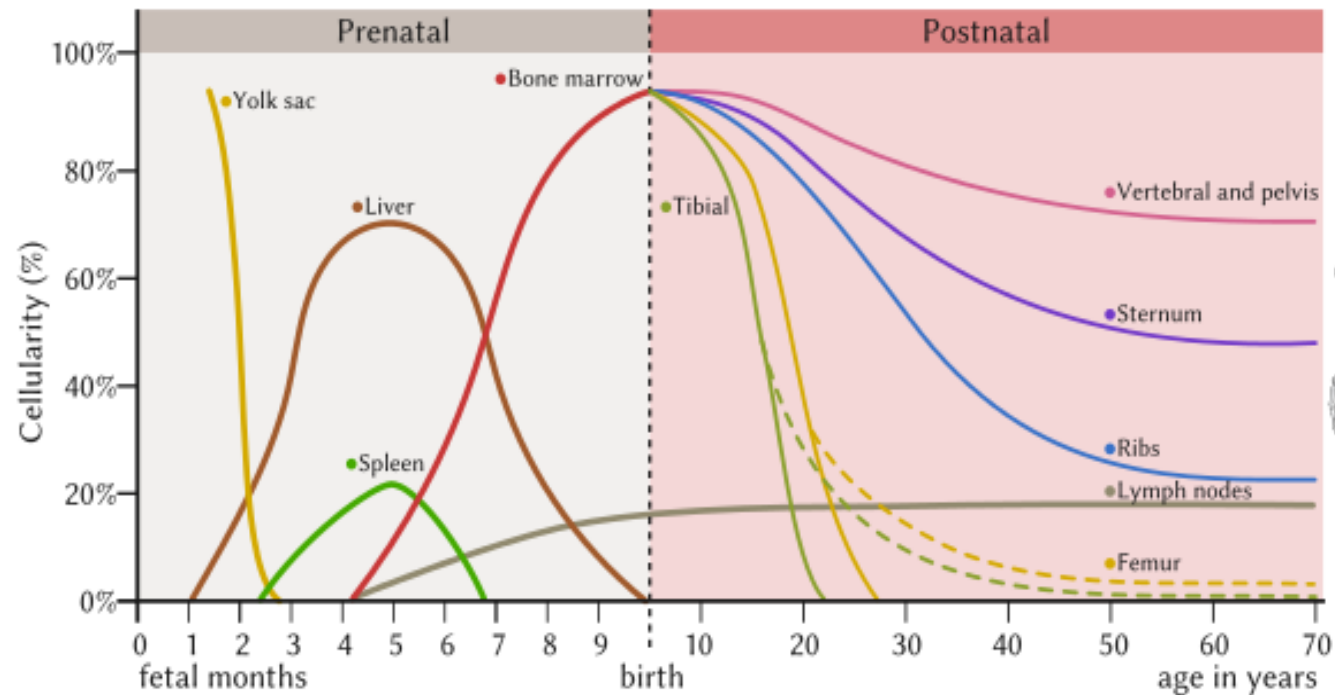
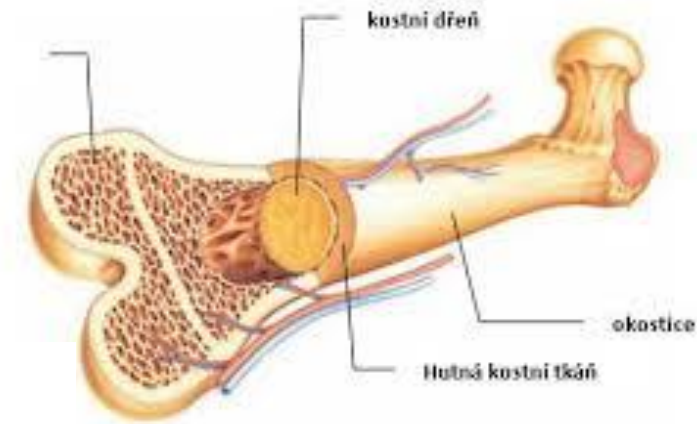
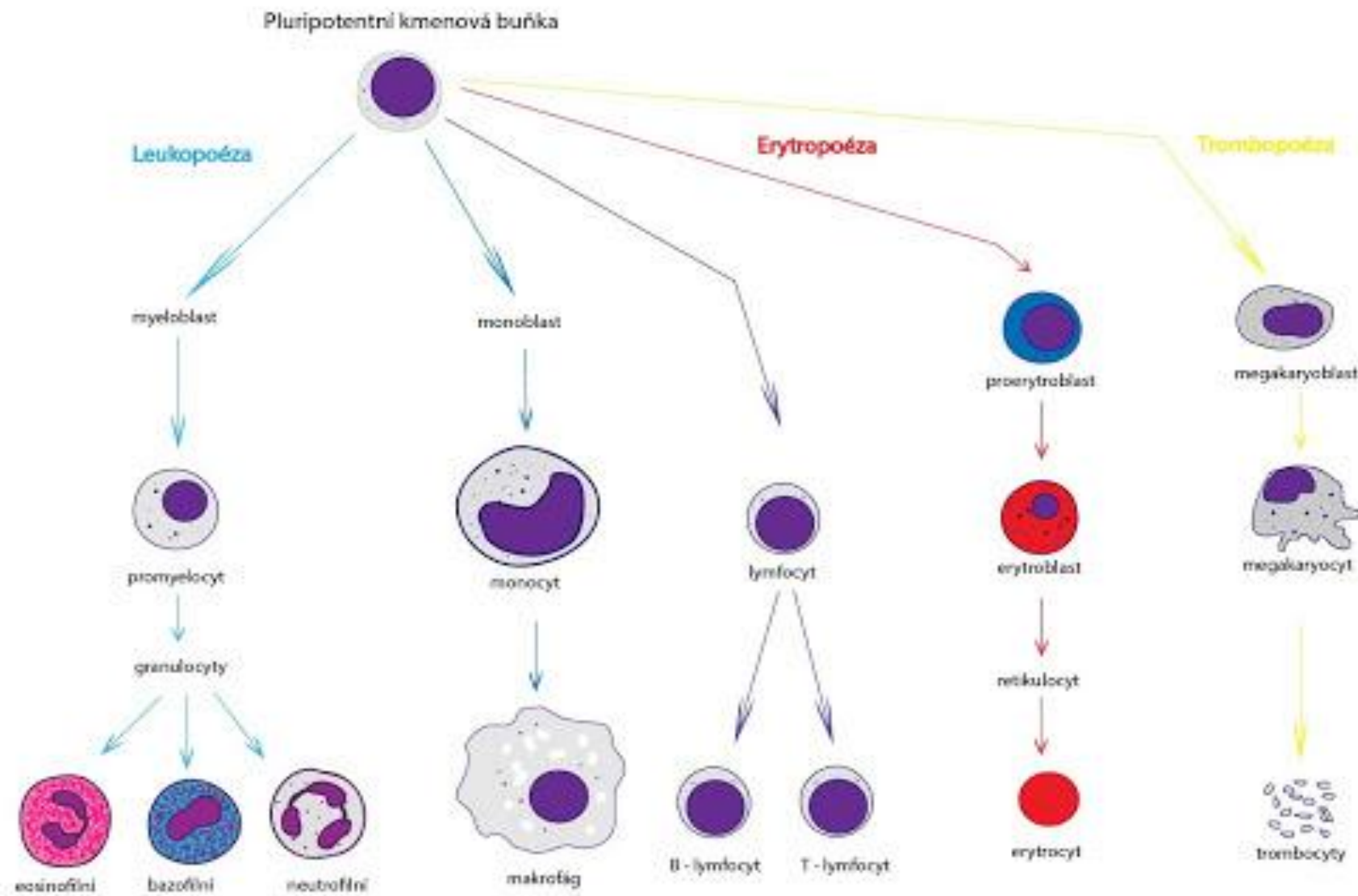


Schéma hematopoézy (pouze pro představu a pro zajímavost)



Onemocnění červené krevní řady

Onemocnění bílé krevní řady

Poruchy hemostázy

Onemocnění sleziny

Onemocnění červené krevní řady

***Anémie**

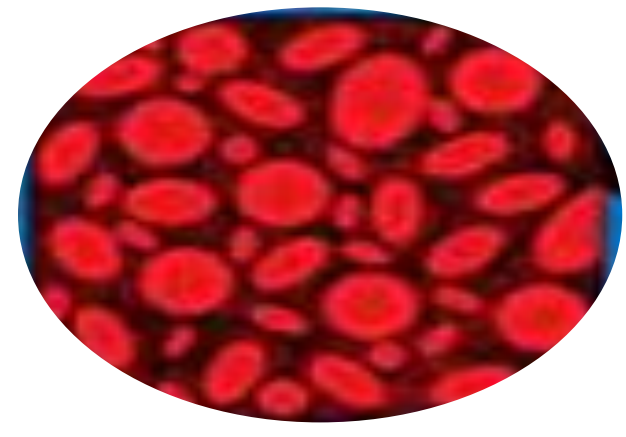


ANEMIA



NORMAL

***Polyglobulie**



POLYGLOBULIA

Fyziologické hodnoty Hb a erytrocytů u dětí dle věku

věk	1. den	7. den	3. měsíc	12. měsíc	4. rok	8. rok	nad 12let
ERY ($10^{12}/l$)	4,5 - 6,5	4,5 - 5,2	3,2 - 4,2	4,2 - 5,3	4,2 - 5,0	4,2 - 5,1	4,8 - 5,7
Hb (g/l)	160 - 230	160 - 220	100 - 130	110 - 150	110 - 150	110 - 155	120 - 160

A microscopic view of numerous red blood cells (erythrocytes) in a fluid medium. The cells are biconcave discs, appearing as reddish-orange, oval shapes with a darker center. They are scattered across the frame, with some in sharp focus and others blurred in the background, creating a sense of depth. The overall color palette is warm, dominated by shades of red and pink.

ANÉMIE

ANÉMIE

Anémie = snížení koncentrace Hb nebo počtu ERY pod normální hladinu specifickou pro pohlaví a věk

tzv. ***anemický syndrom*** = soubor příznaků provázející anémii

- bledost kůže a sliznic
- únavnost po lehké zátěži, pokles tělesné výkonnosti
- pocit slabosti, závratě
- zadýchávání při lehké námaze
- tachykardie, systolický šelest

Vybrané druhy anémií u dětí:

***Anémie z nedostatku Fe (sideropenická)**

- celosvětově nejčastější anémie, především mezi 1. a 3.rokem věku
- etiologie:
 - ztráta železa při chronickém krvácení,
 - snížená absorpce Fe (nedostatek Fe v potravě, malabsorpční syndromy),
 - snížené zásoby či zvýšená potřeba Fe a jeho inadequate suplementace
(u předčasně narozených dětí, u dvojčat, iatrogeně po častých odběrech krve),
 - porucha využití železa (časté/chronické infekty, nádory)
- patofyziologie: porucha syntézy Hb -> snížená koncentrace Hb v krvi
- klinicky: - anemický syndrom

!!! Chronický nedostatek Fe v dětském věku vede dlouhodobě k poruchám vývoje a deficitu intelektu !!!

*Megaloblastová anémie

- patogeneze: - nedostatek vit. B12 a/nebo kyseliny listové -> porucha syntézy DNA, RNA, proteinů -> postižení rychle se dělících buněk (např. ery, leukocyty, trombocyty...)
- etiologie: nedostatek vit. B12 či kyseliny listové
 - nedostatečná výživa (vegetariáni/vegani!, parenterální výživa bez substituce B12)
 - střevní choroby spojené s malabsorpčním syndromem
 - při jejich nedostatečném transportu v těle
 - při zvýšené spotřebě (při léčbě metotrexátem, antiepileptiky, ...)
- klinicky: - anemický syndrom
 - nechutenství, parestezie, mozková atrofie, vyhasnutí sval. reflexů
 - trofické slizniční změny – hladký, červený, pálivý jazyk (často u deficitu B12)
 - *Izolovaný nedostatek kyseliny listové v dětském věku nevede zpravidla k neurologickým příznakům*

*Posthemoragická anémie

typ anémie	AKUTNÍ	CHRONICKÁ
etiologie	velké poranění trombocytopatie koagulopatie operace	Krvácení do GITu (infekce střevními parazity, ulcerózní kolitida, jícnové varixy, žaludeční vřed)
patogeneze	Ztráta cirkulující krve -> vstup tkáňové tekutiny do oběhu	Dlouhodobá ztráta Hb -> nedostatek Fe
klinika	Akutní fáze: hypovolemický šok Fáze kompenzace: bledost, únava, vyčerpání, motání hlavy	Anemický syndrom

***Hemolytická anémie**

- rozpad erytrocytů různé etiologie

- patogeneze: zkrácené přežívání erytrocytů až na několik dnů (norma 120 dnů)

-> nižší počet erytrocytů -> kompenzace krvetvorbou pro zvýšení počtu erytrocytů

není již možná (zejména u přežití erytrocytů pod 20 dnů)

- etiologie:

***membránové/enzymatické defekty**: sférocytóza (nejčastější hemolyt.anemie), eliptocytóza, nedostatek Glukoza-6-P dehydrogenázy či pyruvátkinázy

***hemoglobinopatie**: srpkovitá anémie, methemoglobinemie, talasemie

!riziko vzniku methemoglobinemie u nekojených dětí při přípravě mléka s vodou obsahující vysoký obsah nitritů či nitrátů (používat pouze převařenou kojeneckou vodu)!

***noxy chemické/fyzikální/infekční/poléková**: popálení, hadí jed, umělá srdeční chlopeň, malárie, léky fenacetinového/alfametyl dopamin. typu

***imunologická**: potransfuzní reakce, Rh inkompatibilita novorozence, autoimunitní

***mikroangiopatie**: hemolyticko-uremický syndrom, trombotická-trombocytopenická purpura, ...

POLYGLOBULIE

POLYGLOBULIE

= patologický stav, kdy počet ERY přesahuje horní hranici hodnoty pro daný věk

Patogeneze: zvýšení počtu erytrocytů -> stoupající hematokrit -> snížený průtok krve menšími cévami -> zhoršuje se přenos kyslíku do tkání

Etiologie: novorozenci matek s gestačním DM či s eklampsií, při chronické placentární insuficienci, u přenášeného/hypotrofického novorozence, po maternofetální/fetofetální/placentofetální transfuzi; atd.

Klinicky: zpomalená poporodní adaptace
plethora, různý stupeň cyanozy
tachy/dyspnoe,

poruchy pití, letargie, hypo/hypertonie, hyperexcitabilita, křeče

!! asi 50 % polyglobulických novorozenců nemá klinické příznaky !!

Onemocnění bílé krevní řady

*Kvantitativní odchylky

- zvýšení: akutní bakteriální infekce (vyšší neutrofily)
alergie/parazitární infekce (vyšší eozinofily)
chronické infekce/TBC/viróza (vyšší lymfocyty)
- snížení: virové infekce, aplastická anemie (nižší neutrofily)
AIDS (nižší lymfocyty)

*Kvalitativní odchylky

- porucha funkce granulocytů: Chronická granulomatoza

* Maligní onemocnění

Akutní leukémie = onemocnění hematopoetického systému z nedostatečného dozrávání jednotlivých buněk a jejich další distribuce po těle do jednotlivých orgánů

- nejčastější maligní onemocnění dětského věku

typ leukémie	Akutní lymfoblastická ALL	Akutní myeloidní AML
nejčastější věk	zejména 1. – 5. rok života 27% všech malignit v dětském věku	první dva roky života, mezi 12. – 16. rokem 15% leukémií dětského věku
etiologie	<ul style="list-style-type: none">- spontánní mutace- u chromozomálních aberací- u některých genetických syndromů- mutagenní látky, radioaktivní záření- ALL se může vyvinout na podkladě již přítomného myelodysplastického syndromu (=nekontrolovatelná proliferace hematopoet. bb.)	<ul style="list-style-type: none">- u jiných vrozených onemocnění (trisomie 21, Fanconyho anemie atd)- po chemoterapii
patogeneze	Narušení zrání krvetvorných buněk -> nezralé formy krvetv. buněk opustí kostní dřeň -> nezralé buňky osidlují jiné orgány (zejména játra, slezinu, lymfatické tkáně)	
klinika	<ul style="list-style-type: none">- Projevy jsou plíživé (př. 1 rok se objevují příznaky před určením diagnózy)- nespecifické příznaky: nejasné horečky, únava, bolest kostí, hepatosplenomegalie, infekce, krvácení, ...	<ul style="list-style-type: none">- Projevy jsou bouřlivé (př. 14 dnů před určením diagnózy se objevují příznaky)- Poruchy srážlivosti krve: mikrotromby a emboly v plicích/CNS/ledvinách, masivní krvácení,- Postižení mening selhání ledvin atd

Lymfomy

= heterogenní skupina maligních nádorů různých podtypů jednotlivých lymfocytů

Typ lymfomu	HODGKINSKÝ	NON-HODGKINSKÝ
Nejčastější věk	5% všech nádorů dětí Chlapci postiženi o něco častěji Průměrný věk nemocných je 13 let	7% všech nádorů dětí Chlapci postiženi 2x více než dívky Průměrný věk nemocných je 9 let
Etiologie	Genetické faktory (familiární výskyt) V rámci některých imunodefektů (např. ataxia teleangiectazia, AIDS atd) Po dlouhodobé imunosupresi, po EBV infekci	U infekcí (HIV, Hepatitida C, EBV, Helicobacter pylori) Genetické defekty V rámci některých imunodefektů (např. ataxia teleangiectazia)
Klasifikace (pouze pro zajímavost)	Klasický, Bohatý na lymfocyty, Chudý na lymfocyty, Nodulární, nodulární skleróza, smíšený typ	Burkittův lymfom, lymfoblastický T lymfom, anaplastický lymfom (velkobuněčný)
Klinika	Nebolestivé zduřené uzliny, noční poty, úbytek hmotnosti, únava Klinika dle lokalizace – v hrudníku dušnost a kašel, postižení sleziny, atd	Nebolestivé zduřené uzliny, noční poty, úbytek hmotnosti, únava, porucha růstu Klinika dle lokalizace – v hrudníku dušnost, v břišní dutině bolestivost a hmatná rezistence, atd

Poruchy hemostázy:

- * **Trombocytopenie** = nedostatečný **počet** trombocytů způsobený nepoměrem mezi jejich novotvorbou a zánikem
 - etiologie: - snížená tvorba destiček (Fancony anemie, leukémie, hypersplenismus, velký hemangiom, virová onemocnění – morbili, varicella, EBV atd.)
 - zvýšená spotřeba destiček (indukovaná léky, hemolyticko-uremický syndrom, ITP, aloimunní/autoimunní, diseminovaná intravaskulární koagulace atd.)
- * **Trombocytopatie** = porucha **funkce** trombocytů při jejich normálním počtu
 - etiologie: - vrozená, lékově podmíněná
- Klinicky se trombocytopenie i trombocytopatie projevují **krváčením**:
 - petechie, kožní a slizniční, z dásní, epistaxe, do GITu, do CNS, po operaci

* **Koagulopatie** = porucha srážlivosti krve

- etiologie: VROZENÁ (hemofilie A, B, C, von Willebrandův syndrom, atd...)

ZÍSKANÁ (při poškození jater → porucha tvorby faktorů krevního srážení a fibrinogenu

nedostatek vit. K → porucha aktivace někt. koagulačních faktorů

- malabsorpční syndromy, při dlouhodobé výživě pouze mateřským mlékem, při dlouhodobé léčbě širokospektrými atb, atd.

imunitně podmíněná – tvorba auto/izo protilátek

konzumpční koagulopatie

- klinicky: krvácení na kůži a sliznicích, do GITu

(u hemofilií je klinika jiná – krvácení do kloubů a svalstva, rozsáhlé hematomy bez zevních vlivů či po velmi mírném traumatu, vnitřní krvácení (krvácení do CNS!))

* **Trombocytózy** = zvýšení počtu trombocytů nad $450 \times 10^9/l$

PRIMÁRNÍ TROMBOCYTÓZA - bez jasné etiologie, klinicky možný výskyt tromboembolií

SEKUNDÁRNÍ TROMBOCYTÓZA – u infekcí, hemolytických onem., stavu po splenektomii, atd

- je zpravidla asymptomatická

Onemocnění sleziny:

Asplenie = anatomické či funkční chybění sleziny

- etiologie: u anatomické asplenie (=reálné chybění orgánu)

- kongenitálně, po úrazu, při hematologických onemocněních

u funkční asplenie (=orgán přítomen, ale nezastává svoji funkci)

- u hematologických onem. (např. srpkovitá anémie)

Splenomegalie = zvětšení sleziny nad horní hranici normy pro daný věk

- etiologie: hemolytické anemie (defekt membrány ery, Hb-patie)

maligní onem. (leukémie, lymfomy...)

infekce (abscesy, sepse, EBV, CMV, ...)

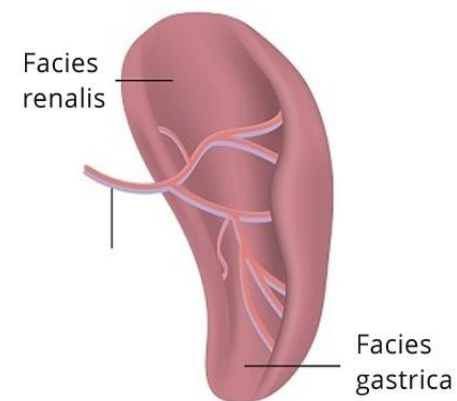
střádává lysozomální onem., hemangiomy atd.

- klinicky u asplenie i splenomegalie:

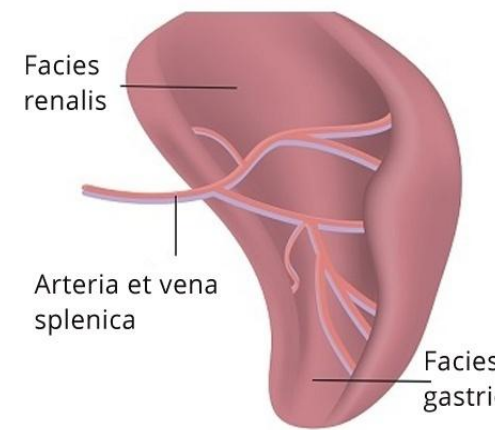
!! vysoké riziko infekcí pneumokoky, meningokoky,

hemofilem a jejich těžkým průběhem!!

Normální slezina



Zvětšená slezina



Onemocnění kardiovaskulárního systému (KVS)

Celkové příznaky onemocnění srdce a cév:

Cyanoza (centrální, periferní),

Poruchy dýchání (dyspnoe, tachypnoe)

Palpitace

Paličkovité prsty

Otoky na periférii (i kojenců prvně periorbitálně)

Hepatomegalie

Únava, váhové neprospívání, nadměrné pocení

Bolesti na hrudníku, hypoxické záchvaty

Fyziologické hodnoty tepové frekvence u dětí

novorozenec	120-160/min
do 1 roku	110-160/min
1 – 2 roky	100-150/min
2 – 5 let	95-140/min
5 – 12 let	80-120/min
nad 12 let	60-100/min

Jednotlivá onemocnění kardiovaskulárního systému:

Vrozené srdeční vady

Získané vady srdce a cév

Poruchy srdečního rytmu

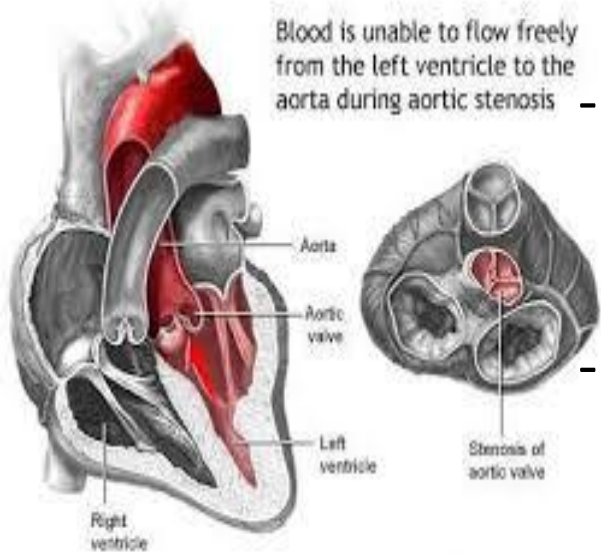
Akcidentální šelest

VROZENÉ SRDEČNÍ VADY

- patří k nejčastějším vrozeným vývojovým vadám
- téměř 1% živě narozených dětí má vrozenou výv. vadu srdce či cévní anomálii
- Etiologie:
 - chromozomální aberace (spojitost typicky s trisomií 21. chromoz.(Down sy),
trisomií 18. chromozomu (Patauův syndrom??),
mikrodelecí 22q11 (DiGeorge syndrom))
 - teratogeny (alkohol),
 - infekce (zarděnky),
 - metabolická onem. (PKU, DM)),
 - poruchou jednotlivých genů způsobí specifické vady
(např.hypertorrická kardiomyopatie, defekt AV septa)
- symptomatologie u dětí je většinou **VELMI NESPECIFICKÁ**

Vybrané nejdůležitější vrozené srdeční vady u dětí:

Aortální stenóza = vrozená obstrukce výtokové levé komory pro stenózu aorty -> tlakové přetížení levé komory -> hypertrofie stěny levé komory



- u novorozenců vývoj v kardiogenní šok,

u nerozpoznané vady u adolescentů možnost synkopy a při tělesné zátěži náhlého úmrtí

- 6% všech vrozených vad KVS, 5x častější u chlapců

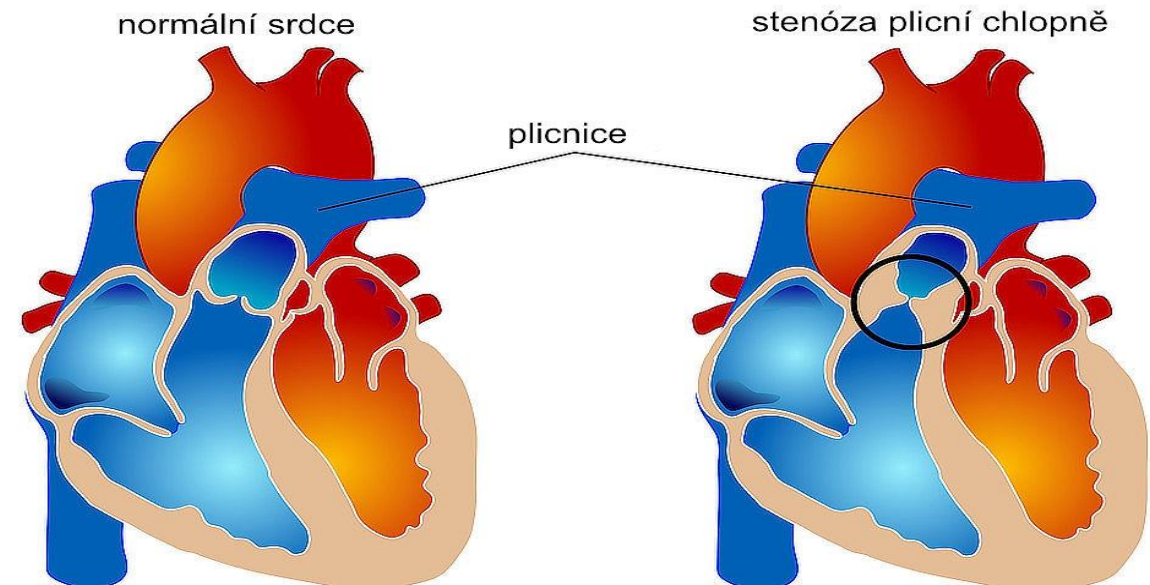
Stenóza plicnice

= zúžení výtokového traktu pravé komory

-> omezení toku venózní krve do plic

- klinicky u novorozence se projeví cyanózou, dušností, tachypnoí, hepatomegalií

- 7% všech vrozených vad KVS



Defekt komorového septa = otvor v přepážce mezi komorami -> přechod arteriální krve z L do

P komory -> zvýšené prokrvení plic

- klinicky: ***u velkého defektu*** v prvních týdnech života srdeční selhání (pocení + dyspnoe + hepatomegalie + porucha příjmu potravy + neprospívání)

u menších defektů sklon k opakov. infekcím + zvýšené pocení, či úplně asymptomatické

- 30% všech vrozených vad KVS (nejčastější ze všech!!!)

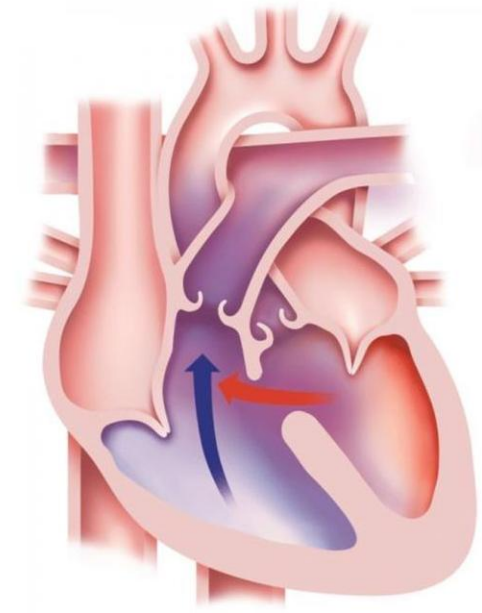
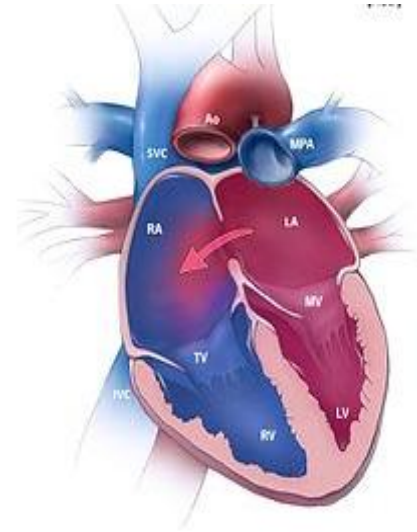
Defekt síňového septa

= otvor v přepážce mezi síněmi -> zvýšený tok krve

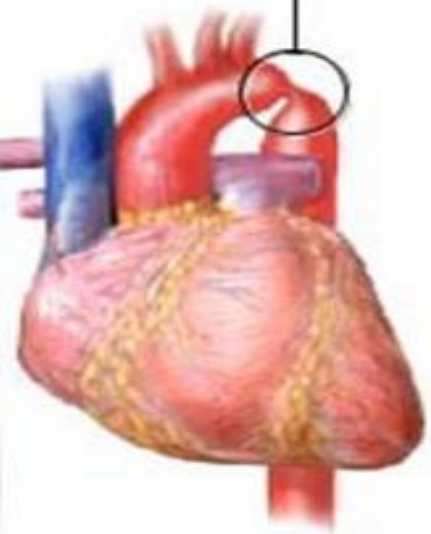
z L do P síně -> zvýšený plicní průtok

- kojenci asymptomatictí, projevuje se typicky až ve školním věku sníženou fyzickou výkonností

- 10% všech vrozených vad KVS



Koarktace aorty



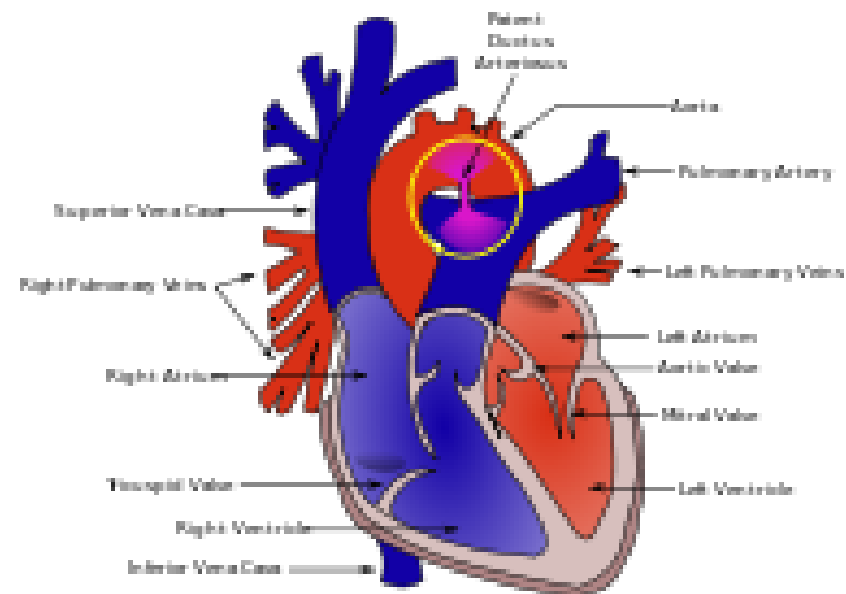
= zúžení průsvitu aorty v oblasti přechodu aortálního oblouku do oblasti, kde ústí tepenná dučej

- *! nutná kontrola pulzace a. femoralis na obou DK v tříslech !*
- 6% všech vrozených vad KVS

Otevřená tepenná (Botallova) dučej

= perzistující spojení mezi plicnicí a aortou -> pravolevý zkrat z aorty do plicnice

- u kojenců tachydyspnoe + potíže při pití
- + bledost + recidivující spastické bronchitidy
- 7% všech vrozených vad KVS, častěji postiženy dívky



ZÍSKANÉ VADY SRDCE A CÉV

Bakteriální endokarditida

= onemocnění, které navazuje na bakteriální infekci (v rámci bakteriální sepse nebo po chirurgickém zákroku v bakteriálně infikovaném terénu), výhradně postihuje srdce s předchozími strukturálními změnami

- původce: viridující streptokoky, enterokoky, Staphylococcus aureus
- klinicky: septické teploty, tachykardie, dyspnoe, splenomegalie, embolizace septických embolů do různých orgánů a tam tvorba abscesů

! až u 50% pacientů vede k trvalým následkům!

Myokarditida = zánět myokardu

- původce: většinou viry (influenza, coxsackie, echoviry), vzácně bakterie, plísně
- klinicky: po předcházejícím virovém infektu trvá pocit slabosti, tachykardie, dyspnoe, bledost, hepatomegalie, extrasystoly

Perikarditida = zánět perikardu s tvorbou fibrinu nebo výpotku -> nebezpečí tamponády

- původci: stafylokoky, streptokoky, pneumokoky, meningokoky, haemofilus
- klinicky: únava, teplota, bolesti na hrudi, kůže bledě šedá, zhoršení celkového stavu -> přechod v cyanozu + tachydyspnoi + tachykardii -> srdeční insuficience

Kardiomyopatie = onemocnění myokardu spojené s dysfunkcí srdce

- **hypertrofická**: bez klinických symptomů, možnost vzniku náhlé srdeční smrti
- **dilatační**: diagnostika do 2 let věku, únavnost, problémy při krmení, neprospívání, úporný kašel, tvorba otoků, tachydyspnoe
- **restriktivní, arytmogenní, další specifické kardiomyopatie**

AKCIDENTÁLNÍ ŠELEST

- = srdeční šelest, který *není příznakem žádného onemocnění* a *není vyvolán organickým onemocněním* srdce nebo velkých cév
- Až 80% dětí ve věku 2-14 let
 - Etiologie: - turbulentní tok krve v srdečních chlopních při normální srdeční anatomii
(často způsoben přítomností příčných akcesorních šlachových vláken)
 - Klinicky: středně hlasitý (auskultačně 3/6), o střední frekvenci
změna šelestu v závislosti na změně polohy
změna při vyšší tělesné teplotě či vyšším srdečním výdeji
normální srdeční ozvy
hodnotíme také lokalizaci šelestu

Onemocnění gastrointestinálního systému

Hlavní symptomy onemocnění GITu:

Bolesti břicha

Zvracení

Průjem

Obstipace

Krvácení z GITu

Jednotlivá onemocnění GITu:

Vrozené vývojové vady GITu

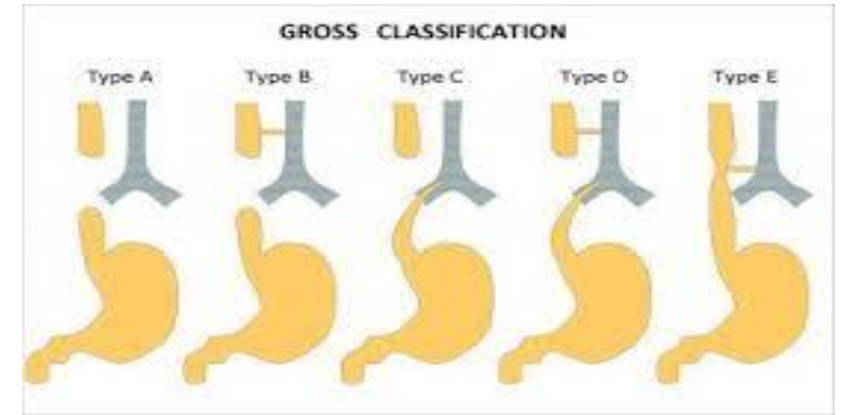
Onemocnění jícnu, žaludku, střev

Onemocnění jater a pankreatu

Vrozené vývojové vady GITu

Atrézie jícnu = slepé ukončení jícnu, často v kombinaci s bronchiální píštělí

- výskyt: 1:3000 narozených dětí
- klinicky: po porodu pěna před ústy, při prvním pokusu pití kašel + cyanoza + aspirace

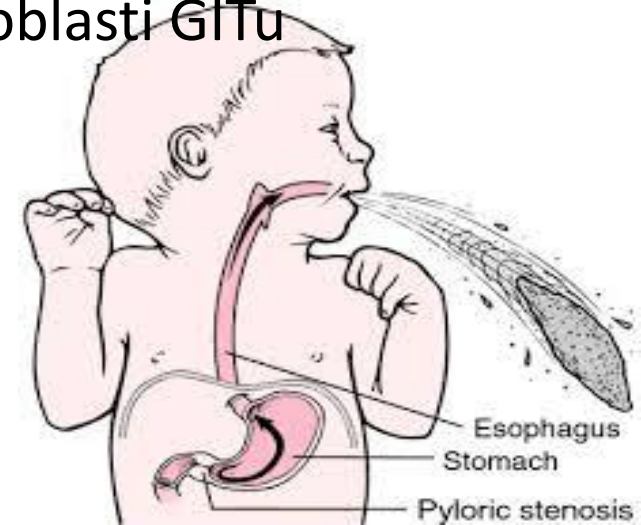
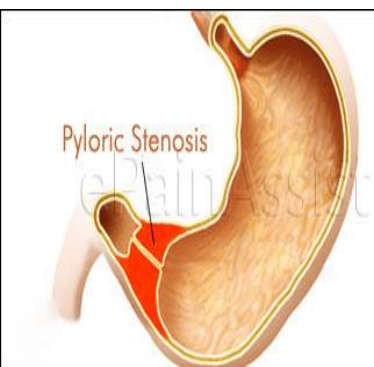


Hypertrofická pylorostenóza

= hypertrofie cirkulární svaloviny pyloru -> vede k funkční obstrukci této oblasti GITu

- výskyt: 1:500 narozených dětí, chlapci postiženi 4x častěji

klinicky: v 2. – 6.týdnu života prudké obloukovité zvracení po každém pití, děti jsou hladové, pijí chtivě, neprospívají pro zvracení, spějí k dehydrataci



Hirschsprungova nemoc = vada parasympatické inervace střevní stěny -> porucha motility střeva

- výskyt: 1:5000, chlapci postiženi 4x více, častý familiární výskyt
- klinicky: zpoždění vyprázdnění stolice po porodu (>24hod)
střídání zácpy s explozivním hnilobně zapáchajícím vyprázdněním stolice
nápadně vzedmuté břicho, zvracení s příměsí žluče
možnost vývoje stavu v neprospívání
-> riziko toxické megacolon -> septický průběh -> perforace střeva



Invaginace

- = střevní obstrukce u malých dětí, kdy se proximální část střeva vsune do její distální části
-> narůstá porucha prokrvení a otok postižené oblasti střevní stěny -> krvácení ze sliznice -> nekróza + perforace střeva
- nejčastější příčina střevní obstrukce dětí
 - výskyt zejména mezi 3. měs a 2. rokem života, 3x častější u chlapců
 - Klinicky: - střídání neklidu a bolestivého pláče provázený záchvatovitou bolestí břicha v 15minutových intervalech
- stolice zpočátku normální, postupně s příměsí krve



Vybraná onemocnění jednotlivých orgánů GITu:

Gastroezofageální reflux

FYZIOLOGICKÝ – reflux žaludečního obsahu při neúplně uzavřeném dolním jícnovém svěrači u novorozenců (cca u 40% donošenců, trvá max. první týdny života, pak se uzavírá)

PATOLOGICKÝ – *reflux je dlouhodobý, není přechodný, refluxní epizody jsou časté*

- *zvýšené riziko vzniku u: - cystické fibrozy, asthma bronchiale, mozkové obrny atd.*

- klinicky: kojenci jsou neklidní, často křičí, opakovaně zvrací, chraptí,

mají časté recidivující aspirační pneumonie, apnoické pauzy

větší děti mají pálení žáhy, bolest břicha v oblasti žaludku

Esofagitida = zánět sliznice jícnu zejména v jeho dolní 1/3

- etiologie: chemická (poleptání kyselinou či louhem), imunologická (př. alergie na bílkovinu kravského mléka), infekční, po ozáření, při Crohnově nemoci atd.

- klinicky: poruchy polykání, bolest za sternem, ve zvracích je krev, kašel, stridor

! u poleptání jícnu žíravinou je nebezpečnější loup než kyselina, nejčastěji u dětí mezi 1. – 4. rokem, nikdy nevyvolávat zvracení (riziko nového poleptání) !

Gastritida = zánět sliznice žaludku

AKUTNÍ, CHRONICKÁ forma

- etiologie: u dětí nejčastěji *Helicobacter pylori* (šíření v rodinách)
- klinicky: akutní - nevolnost, bolesti v nadbřišku, chronická – asymptomatická
- > *při trvající infekci riziko vzniku žaludečního vředu až 15% -> riziko karcinomu žaludku 3 – 6x*

Gastroenteritida akutní infekční

= akutní infekční onemocnění žaludku a střev

- častý výskyt zejména u malých dětí (průměrně cca 3x ročně)
- etiologie: viry (***rota, adeno***, entero, noro), bakterie (*Campylobacter jejuni*, salmonely, shigely, *E.coli*, ...), méně často paraziti, asi u 1/3 případů není nalezenou vyvolávající agens
- přenos nejčastěji fekálně orální cestou
- klinicky: teplota, průjem, zvracení -> riziko dehydratace

Crohnova nemoc

- = chronické zánětlivé onemocnění postihující celý GIT se segmentálním postižením a tvorbou píštělí, a dalším postižením mimo střevo
- první projevy většinou v dětství či během dospívání, obě pohlaví postižena stejně
- etiologie: pravděpodobná genetická predispozice, vyvolávající faktory jsou zevní noxy
- klinicky: úbytek váhy, abdominalgie, chronický průjem (zapáchající s krví a hlenem), afty v DU, perianální abscesy v okolí konečníku, porucha růstu

Ulcerózní kolitida

- = chronické zánětlivé onemocnění rektu a kolon, kde je postižená sliznice souvisle
- první projevy z 1/3 případů začínají před 20. rokem života
- etiologie: pravděpodobná genetická predispozice, vlivy zevního prostředí
- klinicky: střevo - krvavé průjmy, bolestivé tenesmy
artritida, chronická hepatitida, iridocyklitida atd. – mohou předcházet střevním projevům

Malabsorpční syndromy

- vybrané malabsorpční syndromy v pediatrii:

***Celiakie** = imunitně zprostředkované zánětlivé systémové onemocnění, které vyvolává gluten obsažený v některých obilovinách (povrchová část zrn pšenice, žita, ječmene, ovesa)

- etiologie: genetické faktory

- prevalence: 1:100, dívky 3x častěji než chlapci

- klinicky: týdny až měsíce po zavedení obilovin do pokrmu se objeví chronické průjmy (objemné, zapáchající, obsahující tuk)

děti jsou rozmrzelé, plačtivé, neprospívají, podkožní tuk zcela mizí, břicho nafouklé

- přidružená onemocnění: IgA deficit, diabetes mellitus I.typ, epilepsie, IgA nefropatie, atd.

***Alergie na bílkovinu kravského mléka (ABKM)** = přechodná potravinová alergie na BKM

- výskyt: 3:100, nejčastěji časný kojenecký věk

- klinicky: minuty po požití kopřivka, laryngospasmus, zvracení, průjem, atd

hodiny po požití pískoty, kašel, dyspnoe

dny až týdny po požití ekzém, kopřivka, průjem, zvracení, stolice s krví a hlenem, ...

! Spontánní remise je pozorována u 50% dětí v 1roce věku, u 75% ve 2 letech, u 90% ve 3 letech!

*Syndrom krátkého střeva

= snížením funkční plochy střeva pod minimum potřebné k trávení a vstřebávání živin

Absorpční plocha střeva je zmenšená v důsledku zkrácení délky střeva.

- etiologie: vrozené vady střeva (atrézie, volvulus, ..), nekrotizující enterokolitida

- klinicky: závažnost malabsorpce se odvíjí od toho, která část střeva chybí

neschopnost vstřebávat energii, makronutrienty -> neprospívání -> porucha růstu

! závažné příznaky tohoto syndromu jsou zřejmé při ztrátě více než 80% tenkého střeva!

*Intolerance laktózy

= dědičná malabsorpce způsobená chybějícím nebo nedostatečným štěpením laktózy

-> osmotický průjem

- primární kongenitální typ vzácný, jedná se o kompletní defekt laktázy ve sliznici

klinicky: po jakémkoli příjmu mléka: objemné vodnaté průjmy + meteorismus

- dospělý typ s výskytem až u 30-50% populace po 3.roce života, zbytková aktivita laktázy

klinicky: malé množství mléka jsou tolerovatelné, po konzumaci většího množství mléka

-> vodnaté průjmy + meteorismus + křeče v břiše

- sekundární deficit – při poškození střevní sliznice (např. při celiakii, krátkém střevu atd.)

Akutní apendicitida = akutní zánět slepého střeva a následná obstrukce jeho lumen

- Různosti kliniky dle věku:

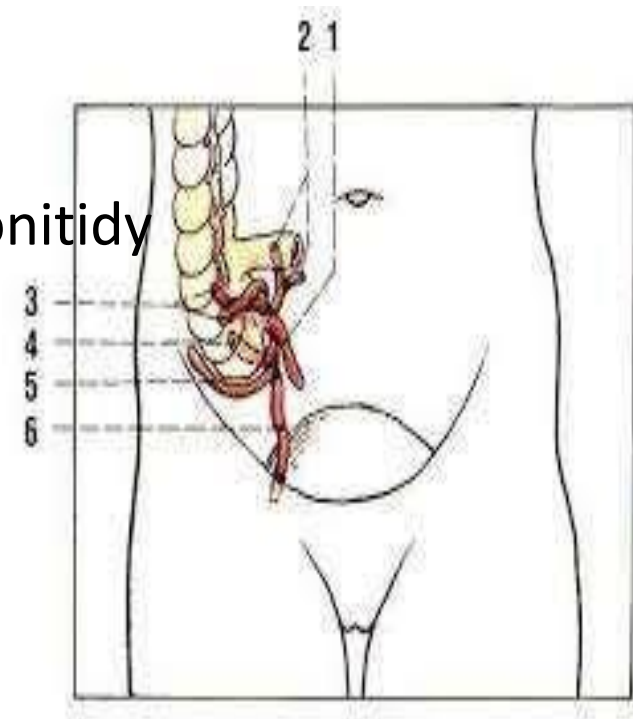
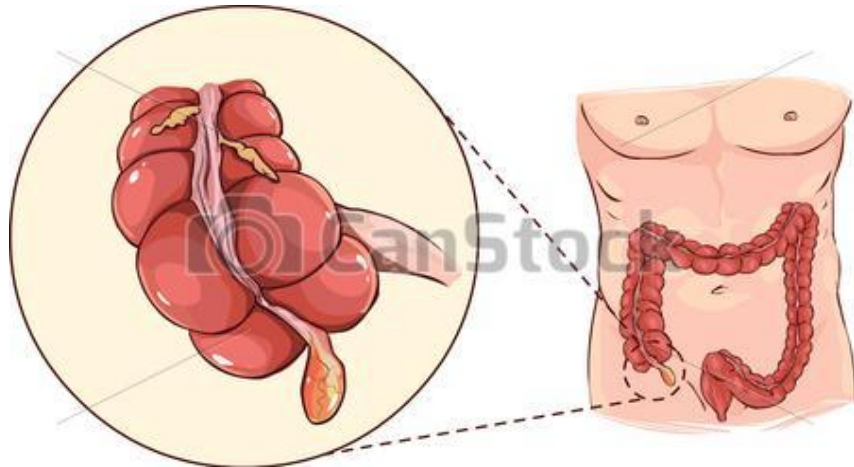
novorozenci – velmi raritní výskyt, atypické projevy

kojenci a batolata – klinicky odpovídá dyspepsii či enterokolitidě

předškoláci a školáci – typický průběh (neurčitá bolest břicha periumbilikálně -> nauzea, zvracení, průjem, zvracení -> vyšší teplota, tachykardie, přesun bolesti do pravého podbřišku, bolestivá chůze)

adolescenti – dívky nadhodnocují obtíže, chlapci disimulují

-> riziko perforace zánětlivého apendixu a vznik Difúzní hnisavé peritonitidy



Pankreatitida = zánět slinivky břišní

AKUTNÍ – většinou serózní zánět, lehká či těžká forma

- etiologie: trauma, léky, parotitida, cystická fibróza, atd.
- klinicky: náhle vzniklá pásovitá bolest v nadbřišku vystřelující do zad a stupňuje se po jídle + nauzea + zvracení

CHRONICKÁ = zánětlivý ireverzibilní proces slinivky břišní charakterizovaný progresí poškození pankreatu -> postupné úplné vymizení exokrinní i endokrinní části

- formy: primární hereditární (defekt určitého genu)
sekundární (častější, způsobena anatomickými malformacemi, hyperkalcémií, hyperlipidémií, cystickou fibrózou, ...)
- klinicky: nevolnost, pocit plnosti, zvracení, meteorismus, občas bolest v nadbřišku -> neprospívání
při značnějším poškození se objevují objemné, mastné stolice

Hepatopatie a onemocnění žlučových cest

obecné příznaky jaterních onemocnění:

Hepatomegalie

Splenomegalie

Ikterus

Krvácení

Encefalopatie

Hepatorenální syndrom

Xantomy

Endokrinologické změny

Palmární erytém

Teleangiektázie

Kolaterální oběh,

Hepatopatie a onemocnění žlučových cest - vybraná onemocnění:

Nekonjugovaná/konjugovaná hyperbilirubinémie

Cholestázy – intra/extrahepatální; např.:

Neonatální hepatitida – ve 3m věku, způsobena ne/infekčními procesy

- ikterus, achol.stolice, tmavá moč, pruritus, neprospívání, hepatosplenomegalie,

Deficit alfa 1 antitrypsinu = nejčastější geneticky podmíněné onemocnění jater dětí

- klinicky: acholické stolice, pruritus, hepatomegalie, plicní postižení – zřídka emfyzém

Fulminantní jaterní selhání – nejčastěji infekce (CMV, HBV, EBV), intoxikace, mtb vady, ...

Nevirové hepatitidy: př. Jaterní absces - etiologie: imunodeficiency, sepse, infekce, poranění

- původce: stafylokoky, enterobakterie, streptokoky, ...

- nauzea, zvracení, teplota, úbytek hmotnosti, ...

Virové hepatitidy – A, B, C, D, E

A: - RNA virus, přenos fekálně orální cestou

- většinou asymptomatický (nebo nevolnost, zvracení, průjem, teplota, abdominalgie),
- > po prodělané infekci nedochází k rozvoji chronické infekce či pasivního nosičství

! lze nepovinně očkovat neživou vakcínou!

B: - DNA virus, přenos infikovanými těl. tekutinami (krev, její deriváty, sperma, sliny, mateř.mléko)

- teploty, zvracení, průjem, ikterus, pruritus, acholické stolice, tmavá moč
- > riziko přechodu do chronicity (vysoce závislé na věku: čím mladší, tím riziko vyšší; u novorozence riziko 95%, do 5 let věku 40%, školáci a dospělí riziko 5%)
- > jaterní cirhóza (u 50% případů chronické formy) a hepatocelulární karcinom

! v ČR zavedeno očkování v rámci pravidelného povinného očkovacího plánu dětí !

C: - RNA virus, přenos krví a krevními deriváty

- většinou asymptomatická, častá kombinace s hepatitidou B nebo HIV infekcí
- > přechod do chronicity v 60-80% případů (i při asymptomat. průběhu) -> jaterní cirhóza -> hepatocelulární karcinom

! Očkování není k dispozici!

D: - RNA virus, infekce se vyvíjí při současné hepatidě B

- výskyt v epidemiích v Itálii, Africe, J. Americe, na Blízkém východě
- přenos jako u hepatitidy B, ale lze také horizontálně (zejména v rodinách)
- akutní či chronická těžká forma není vzácná, současné asympt. nosičství HBV může vyvinout chronickou hepatitidu a jaterní cirhózu

! očkování proti hepatidě B chrání také před hepatidou D!

E: - RNA virus, fekálně-orální přenos

- zejména v rozvojových zemích, epidemie v Indii, JV Asii, stř. Americe, centrální Africe
- klinický průběh podobný hepatidě A, chronické formy nebyly nikdy pozorovány

! Očkování není k dispozici!

Děkuji za pozornost!