

OBSAH

1. FÉTUS A NOVOROZENEC	1
<i>P. Zoban, M. Černý</i>	
1.1. Péče o plod a novorozence (<i>P. Zoban</i>)	1
1.2. Prekoncepční a prenatální péče (<i>P. Zoban</i>) ..	2
1.2.1. Prekoncepční péče	2
1.2.2. Prenatální diagnostika	3
1.2.3. Porodnické faktory ovlivňující vývoj plodu ..	3
1.2.4. Mateřské faktory ovlivňující vývoj plodu ..	4
1.3. Základní pojmy a definice (<i>P. Zoban</i>)	6
1.4. Fetální medicína (<i>P. Zoban</i>)	7
1.4.1. Medikamentózní terapie plodu	7
1.4.2. Chirurgická léčba plodu	7
1.5. Adnátní infekce (<i>P. Zoban</i>)	8
1.5.1. Zarděnky	8
1.5.2. Cytomegalovirová infekce	8
1.5.3. Toxoplazmóza	8
1.5.4. Infekce virem varicela-zoster	9
1.5.5. Syfilis	9
1.5.6. Infekce vyvolaná herpes simplex virem	10
1.5.7. Hepatitida B	10
1.5.8. HIV infekce	10
1.6. Adaptace novorozence po porodu (<i>P. Zoban</i>)	11
1.6.1. Dýchání a krevní oběh	11
1.6.2. Tělesná teplota, výživa a funkce CNS	11
1.6.3. Hodnocení poporodního stavu novorozence	11
1.7. Resuscitace novorozence (<i>P. Zoban</i>)	12
1.7.1. Úvodní kroky při resuscitaci novorozence po porodu	12
1.7.2. Další kroky při resuscitaci novorozence ..	13
1.7.3. Nedostatečná odpověď na resuscitaci	13
1.7.4. Resuscitace nedonošeného novorozence ..	14
1.8. Rizikový novorozenec (<i>M. Černý</i>)	14
1.8.1. Klasifikace rizikových skupin novorozenců ..	14
1.8.2. Nedonošený novorozenec	15
1.8.3. Přenašený novorozenec	15
1.8.4. Novorozenec s nízkou porodní hmotností ..	15
1.8.5. Hypotrofický novorozenec	15
1.8.6. Nadměrně velký novorozenec	16
1.9. Fyzikální vyšetření novorozence (<i>P. Zoban</i>)	16
1.9.1. Cíl fyzikálního vyšetření novorozence po porodu	16
1.9.2. Postup při fyzikálním vyšetření novorozence po porodu	17
1.10. Abstinenční syndrom novorozence (<i>P. Zoban</i>)	20
1.10.1. Novorozenec drogově závislé matky	20
1.10.2. Abstinenční příznaky	20
1.10.3. Stanovení diagnózy a skórování abstinenčního syndromu	21
1.10.4. Terapie abstinenčních projevů novorozence	21
1.11. Novorozenecký screening (<i>M. Černý</i>)	21
1.11.1. Screening – definice, metody	21
1.11.2. Prenatální screening	23
1.11.3. Postnatální screening	23
1.12. Stabilizace novorozence po porodu (<i>P. Zoban</i>)	25
1.12.1. Stabilizace nedonošeného nebo nemocného novorozence po porodu	25
1.12.2. Šetrná péče o novorozence po porodu	26
1.12.3. Stabilizace novorozence a rodiče	26
1.13. Perinatální asfyxie (<i>P. Zoban</i>)	26
1.13.1. Porodní asfyxie	27
1.13.2. Hypoxicko-ischemická encefalopatie	27
1.14. Porodní poranění (<i>P. Zoban</i>)	27
1.14.1. Poranění měkkých tkání	27
1.14.2. Obrtný nervů	27
1.14.3. Fraktury	28
1.15. Nedonošený novorozenec (<i>P. Zoban</i>)	28
1.15.1. Celkový vzhled	28
1.15.2. Kontrola tělesné teploty	29
1.15.3. Vodní rovnováha	29

1.15.4. Výživa	29
1.15.5. Osteopenie a anémie nedonošených dětí	30
1.15.6. Syndrom respirační tísně	30
1.15.7. Apnoe a bradykardie	30
1.15.8. Otevřená tepenná dučej	30
1.15.9. Infekce	31
1.15.10. Cerebrální morbidita	31
1.15.11. Nekrotizující enterokolitida	31
1.15.12. Retinopatie z prematurity	32
1.15.13. Bronchopulmonální dysplazie	32
1.15.14. Vývoj nedonošených dětí po propuštění	33
1.16. Žloutenky novorozenců (P. Zoban)	33
1.16.1. Metabolismus bilirubinu	33
1.16.2. Klinické hodnocení	34
1.16.3. Diagnostika žloutenek novorozenců	36
1.16.4. Terapie hemolytických žloutenek	37
1.17. Poruchy dýchání доноšených novorozenců (P. Zoban)	38
1.17.1. Přechnodná tachypnoe novorozence	38
1.17.2. Aspirace mekonia	38
1.17.3. Pneumonie	38
1.17.4. Pneumothorax	39
1.17.5. Primární plicní hypertenze novorozence	39
1.17.6. Vrozená brániční hernie	39
1.17.7. Další příčiny respirační tísně donošených novorozenců	40
1.18. Perinatální infekce novorozenců (P. Zoban)	40
1.18.1. Systémová infekce	40
1.18.2. Meningitida novorozenců	40
1.18.3. Nozokomiální infekce	41
1.18.4. Některé specifické infekce	41
1.19. Poruchy vnitřního prostředí (P. Zoban)	42
1.19.1. Vývoj renálních funkcí	42
1.19.2. Vodní a iontová rovnováha	43
1.19.3. Metabolismus vápníku a fosfátů	43
1.19.4. Metabolismus glukózy	44
1.20. Hematologické problémy novorozenců (P. Zoban)	45
1.20.1. Vývoj hematopoézy	45
1.20.2. Anémie novorozenců	46
1.20.3. Patologické anémie	47
1.20.4. Hemolytické anémie	47
1.20.5. Krvácení a poruchy hemostázy	47
1.20.6. Novorozenecké trombocytopenie	49
1.20.7. Polycytémie	49
1.20.8. Trombózy u novorozenců	50
1.21. Perinatální postižení CNS novorozenců (P. Zoban)	50
1.21.1. Křeče	50
1.21.2. Hypoxicko-ischemická encefalopatie	51
1.21.3. Mozkový infarkt	51
1.21.4. Intrakraniální krvácení	52
1.21.5. Cystická periventrikulární leukomalacie	53

2. VNITŘNÍ PROSTŘEDÍ A PATOFYZIOLOGIE TĚLESNÝCH TEKUTIN 55

K. Bláhová, F. Fencel

2.1. Tělesné tekutiny	55
2.2. Sodík	56
Hypernatrémie	57
Hyponatrémie	58
2.3. Draslík	59
Hyperkalémie	60
Hypokalémie	61
2.4. Vápník	62
Hyperkalcémie	62
Hypokalcémie	63
2.5. Hořčík	63
Hypermagnezémie	63
Hypomagnezémie	64
2.6. Fosfor	64
Hyperfosfatémie	64
Hypofosfatémie	64
2.7. Acidobazická rovnováha	65
2.7.1. Základní principy regulace pH krve	65
2.7.2. Funkce plic, ledvin a jiných orgánů při udržování pH	65
2.7.3. Poruchy acidobazické rovnováhy	66
2.7.4. Klinické příklady poruch acidobazické rovnováhy	66
Respirační acidóza	66
Respirační alkalóza	67
Metabolická acidóza	67
Metabolická alkalóza	68
Kombinované poruchy acidobazické rovnováhy	68
2.8. Rehydratační terapie	69
2.8.1. Vyšetření dítěte s dehydratací	69
2.8.2. Obecné principy rehydratace	69
2.8.3. Charakteristika a léčba jednotlivých typů dehydratace	70
2.9. Parenterální výživa	71
2.9.1. Indikace parenterální výživy	71
2.9.2. Cévní přístupy k parenterální výživě	72
2.9.3. Složení parenterální výživy	73
2.9.4. Komplikace parenterální výživy	75
2.9.5. Technické aspekty totální parenterální výživy	77
3. INTENZIVNÍ PÉČE 79	
<i>V. Vobruba, O. Černá</i>	
3.1. Srdeční selhání (V. Vobruba)	79
3.2. Šokové stavy (V. Vobruba)	82
3.2.1. Definice	82

3.2.2. Patofyziologie	82	3.8.1. Definice	106
3.2.3. Orgánové projevy šoku	82	3.8.2. Anamnestické údaje a klinické projevy u intoxikovaného dítěte	106
3.2.4. Etiologie	82	3.8.3. Vyšetření	106
3.2.5. Obecné principy léčby šoku	86	3.8.4. Terapie	106
3.3. Respirační insuficience (V. Vobruba)	87	3.8.5. Nejčastější intoxikace léky a chemickými látkami	108
3.3.1. Fyziologie a patofyziologie dýchacího systému.	87	3.9. Porucha vědomí (O. Černá)	111
3.3.2. Zvláštnosti dýchacího systému v dětském věku	89		
3.3.3. Definice a dělení respirační insuficience.	89	4. VÝŽIVA	115
3.3.4. Etiologie respiračního selhání.	89	<i>J. Nevoral</i>	
3.3.5. Klinický obraz respiračního selhání.	89		
3.3.6. Laboratorní známky respiračního selhání ..	89	4.1. Výživa zdravých kojenců	115
3.3.7. Vyšetřovací metody	89	4.1.1. Přirozená výživa novorozence a kojence – kojení.	115
3.3.8. Nejčastější příčiny respirační insuficience u dětí.	90	4.1.2. Výživa matky během kojení	120
Zánětlivé obstrukce horních cest dýchacích	90	4.1.3. Náhradní mléčná kojenecká výživa	121
Zánětlivá onemocnění dolních cest dýchacích a plicního parenchymu	91	Počáteční výživa	121
Syndrom akutní respirační tísně	92	Pokračovací mléka	123
Status asthmaticus	92	Příkrmy	123
Aspirace cizího tělesa	93	Nápoje pro kojence.	125
Tonutí, utonutí	94	Přidávky	125
Pneumothorax	94	Přechod na stravu pro dospělé	126
3.3.9. Umělá plicní ventilace	95	4.1.4. Alternativní výživa	126
3.4. Sepse v dětském věku (V. Vobruba)	96	4.2. Výživa batolete, předškolního a školního dítěte	126
3.5. Diagnostické a léčebné výkony v intenzivní péči (V. Vobruba)	97	Stravovací návyky dětí školního věku	129
3.5.1. Zajištění průchodnosti dýchacích cest.	97		
3.5.2. Zajištění vstupu do cévního řečiště	99	5. DĚDIČNÉ PORUCHY METABOLISMU	131
3.5.3. Intraoseální přístup	100	<i>J. Zeman</i>	
3.5.4. Kanylace arterie	100		
3.5.5. Punkce hrudníku	100	5.1. Klinické projevy metabolických onemocnění	132
3.5.6. Punkce perikardu	100	5.2. Novorozenecký screening dědičných poruch metabolismu	135
3.5.7. Punkce dutiny břišní	100	5.3. Úloha dětského lékaře v diagnostice dědičných poruch metabolismu	136
3.5.8. Lumbální punkce	101	5.4. Poruchy metabolismu aminokyselin	136
3.6. Základní monitorování v dětské intenzivní medicíně (V. Vobruba)	101	Hyperfenylalaninémie typu I – klasická fenylketonurie.	136
3.6.1. Monitorování respiračního systému	101	Tyrosinémie.	138
3.6.2. Monitorování kardiovaskulárního systému.	102	Homocystinurie	139
3.6.3. Monitorování intrakraniálního tlaku	103	Cystinurie	140
3.6.4. Monitorování intraabdominálního tlaku ..	103	Neketotická hyperglycinémie	140
3.6.5. Monitorování diurézy	103	5.5. Poruchy metabolismu nízkomolekulárních látek s klinicky akutním průběhem	140
3.6.6. Obecné poznámky k monitorování dětských pacientů	103	Hyperamonémie z poruchy cyklu močoviny	141
3.7. Kardiopulmonální resuscitace v dětském věku (V. Vobruba)	104	Methylmalonová acidurie	142
3.7.1. Definice a etiologie selhání životních funkcí	104	Propionová acidurie	143
3.7.2. ABCDT kardiopulmonální resuscitace ..	104	Galaktosémie.	143
3.7.3. Postupy při základní neodkladné resuscitaci	105		
3.8. Intoxikace v dětském věku (O. Černá) ...	106		

5.6. Poruchy β -oxidace mastných kyselin	144	6. ENDOKRINOLOGIE	161
Porucha β -oxidace mastných kyselin		<i>I. Lebl, M. Šnajderová, R. Pomahačová,</i>	
se středně dlouhým řetězcem	144	<i>Z. Šumník, S. Koloušková</i>	
Porucha β -oxidace 3-OH-mastných			
kyselin s dlouhým řetězcem	145	6.1. Poruchy růstu	161
5.7. Poruchy metabolismu peroxisomů	145	6.1.1. Fyziologie dětského růstu	161
Zellwegerův syndrom	146	6.1.2. Růstová retardace	163
X-vázaná adrenoleukodystrofie	146	Hypopituitarismus	166
5.8. Poruchy metabolismu		Turnerův syndrom	169
vysokomolekulárních látek s klinicky		Syndrom Noonanové	171
protrahovaným průběhem	147	Praderův-Williho syndrom	171
Mukopolysacharidózy	148	6.1.3. Nadměrný vzrůst	172
Gaucherova nemoc	149	Nadměrný vzrůst s vysokou růstovou	
Niemannova-Pickova nemoc	150	rychlostí	172
Fabryho nemoc	150	Nadměrný vzrůst	
5.9. Mitochondriální poruchy energetického		s narušenou proporcionalitou	172
metabolismu	150	Nadměrný vzrůst	
Nejčastější mitochondriální onemocnění		s normální proporcionalitou	173
v dětském věku	152	Familiárně vysoký vzrůst	173
Leighův syndrom	152	6.2. Poruchy pubertálního vývoje	173
Syndrom LHON	153	6.2.1. Fyziologická regulace puberty	173
Syndrom MELAS	153	6.2.2. Pubertas praecox	175
Syndrom MERRF	153	6.2.3. Pubertas tarda	177
Kearnsův-Sayreho syndrom	153	6.3. Poruchy vodní a iontové rovnováhy	180
Pearsonův syndrom	153	6.3.1. Fyziologická regulace obsahu tělesné	
Alpersův-Huttenlocherův syndrom	154	vody	180
Porucha ATP-syntázy	154	6.3.2. Diabetes insipidus	180
5.10. Dědičné metabolické poruchy purinů		Diabetes insipidus centralis	180
a pyrimidinů	155	Diabetes insipidus renalis	181
Leschův-Nyhanův syndrom	155	6.3.3. Hyponatrémie a intoxikace vodou	182
Familiární juvenilní hyperurikemická		6.3.4. Hypernatrémie	182
nefropatie	155	6.3.5. Hypokalémie	183
5.11. Poruchy glykosylace proteinů	156	6.3.6. Hyperkalémie	183
5.12. Dědičně podmíněné poruchy		6.4. Poruchy funkce štítné žlázy	183
metabolismu lipoproteinů	156	6.4.1. Kongenitální hypothyreóza	183
Familiární hypercholesterolémie	157	6.4.2. Získaná hypothyreóza	186
5.13. Dědičné poruchy krvetvorby		6.4.3. Novorozenecká hyperthyreóza	187
a hemokoagulačních faktorů	157	6.4.4. Thyreotoxikóza	187
5.14. Dědičné poruchy endogenní syntézy		6.4.5. Jodový deficit	187
cholesterolu	157	6.4.6. Nádory štítné žlázy a syndromy	
Smithův-Lemliho-Opitzův syndrom	157	mnohočetné endokrinní neoplazie	188
X-dominantně vázaná chondrodysplasia		Uzlová struma a nádory štítné žlázy	188
punctata	158	Syndromy mnohočetné endokrinní	
Mevalonová acidurie a periodická		neoplazie	188
horečka s hyperimmunoglobulinémií D	158	6.5. Poruchy kalciumfosfátového	
5.15. Glykogenózy	158	metabolismu	189
Glykogenóza typu I	158	6.5.1. Regulace kalcémie	189
Glykogenóza typu II	159	6.5.2. Rachitida	190
Glykogenóza typu III	160	Rachitida z nedostatku vitamínu D	190
Glykogenóza typu IV	160	Vitamin D-dependentní rachitida typu I	191
Glykogenóza typu V	160	Vitamin D-dependentní rachitida typu II	191
Glykogenózy z poruchy funkce jaterního		Familiární hypofosfatemická	
fosforylačního systému	160	vitamin D-rezistentní rachitida	191

6.5.3. Hypokalcémie.....	191	Brutonova agamaglobulinémie.....	229
Hypoparathyreóza	192	Běžná variabilní imunodeficiencie	229
Pseudohypoparathyreóza	193	Selektivní deficit IgA	229
6.5.4. Hyperkalcémie	194	Deficity podtitid imunoglobulinů	
Adenom přštítného těliska.....	194	a specifických protilátek.....	230
Inaktivující mutace calcium sensing		Přechodná hypogamaglobulinémie	
receptoru	194	v dětství	230
6.5.5. Osteoporóza	195	Syndrom hyperimmunoglobulinémie IgM	230
6.6. Poruchy funkce nadledvin.....	196	Syndrom hyperimmunoglobulinémie IgE	230
6.6.1. Fyziologie funkce nadledvin.....	196	7.1.2. Poruchy buněčné imunity a kombinované	
6.6.2. Patofyziologie poruch funkce nadledvin.....	196	poruchy imunity.....	231
6.6.3. Kongenitální adrenální hyperplazie.....	196	DiGeorgeův syndrom.....	231
Deficit 21-hydroxylázy.....	197	Težké kombinované imunodeficiencie	231
Deficit 17 α -hydroxylázy.....	199	7.1.3. Poruchy komplementového systému.....	231
Lipoidní adrenální hyperplazie	199	7.1.4. Poruchy fagocytózy	232
6.6.4. Adrenální insuficience.....	200	Kostmannův syndrom a cyklická	
Vrozená adrenální insuficience.....	200	neutropenie	232
Získaná adrenální insuficience	201	Chronická granulomatózní choroba	232
6.6.5. Nadprodukce nadledvinových hormonů	202	Poruchy adhezivity leukocytů.....	232
Nádory kůry nadledvin		7.1.5. Imunodeficity spojené s dalšími	
a Cushingova nemoc	202	syndromy	232
Nádory dřene nadledvin	203	Wiśkottův-Aldrichův syndrom.....	232
6.7. Poruchy sexuálního vývoje	203	Chédiakov-Higashioho syndrom.....	232
Transsexualita	207	Ataxia telangiectasia.....	232
6.8. Diabetes mellitus.....	208	Lymfoproliferativní syndrom vázany	
6.8.1. Diabetes mellitus 1. typu	208	na chromosom X	233
Diabetická ketoacidóza u dětí.....	210	Primární hemofagocytující	
Dlouhodobá inzulínová terapie	212	lymfocytóza	233
Hypoglykémie	212	7.1.6. Poruchy rezistence k infekcím	233
Domácí monitorování	212	Deficity receptorů a asociovaných	
Regulování strava.....	212	signálních cest.....	233
Dlouhodobé sledování diabetického		Vrozená vnímavost k mykobakteriálním	
dítěte	213	infekcím	234
6.8.2. Diabetes mellitus 2. typu	213	7.2. Sekundární imunodeficiencie	234
6.8.3. Monogenné podmiňené typy diabetu	214	Sekundární protilátkové	
MODY diabetes.....	214	imunodeficiencie	234
Novorozenecký diabetes	215	Sekundární granulocytopenie.....	234
Diabetické syndromy	215	Imunodeficit po splenektomii	
Diabetes mellitus spojený		nebo při kongenitální asplonii	234
s cystickou fibrózou	215	Další příčiny získaných imunodeficiencí.....	234
6.8.4. Sekundární diabetes.....	215	Recidivující infekce horních	
6.9. Endogenní hypoglykémie	215	cest dýchacích	235
Kongenitální hyperinzulinismus	217	7.3. Periodické horečky a další syndromy	
Inzulínom	218	s poruchou regulace zánětlivé odpovědi	235
Deficit glukokortikoidů	218	Familiární středozevní horečka.....	237
Deficit růstového hormonu.....	218	HypertlgD syndrom	237
Poruchy β -oxidace	219	Periodické horečky spojené s defektem	
6.10. Obezita.....	219	receptoru pro TNF	238
		Kryopyrinopatie.....	238
		Pyogenní sterilní artritida, pyoderma	
		gangrenosum a akné.....	238
		Crohnova nemoc	239
		Blaův syndrom, EOS	239
		PFAPA	239
		Syndrom Schnitzlerové	239
7. IMUNODEFICIENCE	223		
<i>A. Šedivá</i>			
7.1. Primární imunodeficiencie.....	228		
7.1.1. Protilátkové imunodeficiencie.....	228		

8. ALERGICKÁ ONEMOCNĚNÍ 241*P. Pohunek*

8.1. Definice a historie	241
8.2. Epidemiologie	241
8.3. Etiologie a patogeneze	242
8.4. Diagnostika	244
8.5. Klinické projevy	245
Alergická rinokonjunktivitida	245
Průduškové astma	246
Alergický ekzém	246
Potravinová alergie	248
Léková alergie	249
Alergie na hmyzí jed	250
Anafylaktická reakce	250

9. REVMATOLOGIE 253*J. Hoza, P. Doležalová, A. Šedivá,
D. Němcová*

9.1. Diferenciální diagnostika artritidy v dětském věku (<i>P. Doležalová, J. Hoza</i>)	253
Poruchy z převážně mechanických příčin	254
Zánětlivá onemocnění	255
9.2. Juvenilní idiopatická artritida (<i>J. Hoza</i>)	261
Systémová JIA	262
Polyartritida (RF-negativní)	262
Polyartritida (RF-pozitivní)	263
Oligoartritida	263
Artritida s entezitidou	263
Psoriatická artritida	264
Jiné artritidy	264
Juvenilní spondylartropatie	264
9.3. Juvenilní systémový lupus erythematodes (<i>J. Hoza, P. Doležalová</i>)	266
Novorozenecký lupus erythematodes	269
Systémový lupus erythematodes a infekce	270
9.4. Juvenilní idiopatické zánětlivé myopatie (<i>P. Doležalová, J. Hoza</i>)	272
Juvenilní dermatomyozitida a polymyozitida	272
9.5. Vaskulitidy v dětském věku (<i>A. Šedivá</i>)	277
Henochova-Schönleinova purpura	279
Kawasakiho choroba	279
Polyarteriitida nodosa	280
Granulomatóza s polyangiitidou	280
Další vaskulitidy malých cév	280
Překryvný polyangiitický syndrom	280
Behçetova choroba	280
Takayasuova arteriitida	280
9.6. Juvenilní sklerodermie (<i>D. Němcová, J. Hoza</i>)	281

10. NEMOCI TRÁVICÍ SOUSTAVY 283*J. Nevoral, J. Bronský, R. Kotalová*

10.1. Gastrointestinální symptomy (<i>J. Nevoral</i>)	283
10.1.1. Dysfagie	283
10.1.2. Regurgitace	283
10.1.3. Zvracení	284
10.1.4. Průjem a patologické příměsi ve stolici	284
10.1.5. Zácpa	285
10.1.6. Gastrointestinální krvácení	285
10.1.7. Bolesti břicha	285
Akutní bolesti břicha	285
Chronické bolesti břicha	286
10.1.8. Anorexie	286
10.2. Onemocnění úst a hltanu (<i>J. Nevoral</i>)	287
10.2.1. Vředy v ústech a ústní kandidóza	287
10.2.2. Následky chybné nebo nedostatečné výživy	287
10.2.3. Orální projevy gastrointestinálních onemocnění	287
10.2.4. Ostatní symptomy a onemocnění dutiny ústní a hltanu	287
10.3. Onemocnění jícnu (<i>J. Nevoral</i>)	287
10.3.1. Vrozená stenóza jícnu	287
10.3.2. Atrézie jícnu a tracheoefozofageální příštěle	288
10.3.3. Refluxní nemoc jícnu	288
10.3.4. Poruchy průchodnosti a motility jícnu	291
Poruchy průchodnosti	291
Dysmotilita horního jícnového svěrače	291
Achalazie	291
10.3.5. Hiátová hernie	292
10.3.6. Ezofagitida bez refluxní nemoci jícnu	292
Eozinofilní ezofagitida	292
Infekční ezofagitida	292
10.3.7. Jícnové varixy	292
10.4. Onemocnění žaludku (<i>J. Nevoral</i>)	292
10.4.1. Stenóza pyloru a kongenitální anomálie žaludku	292
Hypertrofická stenóza pyloru	292
Kongenitální žaludeční obstrukce	293
Torze a volvulus žaludku	294
10.4.2. Gastritida a peptický vřed u dětí	294
Primární vředy	295
Sekundární gastritida a sekundární vředy	296
10.4.3. Poruchy žaludeční motility	297
Zpomalené vyprazdňování žaludku	297
Urychlené vyprazdňování žaludku	298
Cyklické zvracení	298
10.5. Traumatická poranění jícnu a cizí tělesa v jícnu a žaludku (<i>J. Nevoral</i>)	299

10.5.1. Poleptání jícnu žiravinou.....	299	10.16.1. Juvenilní polypy tlustého střeva.....	340
10.5.2. Malloryho-Weissův syndrom.....	299	10.16.2. Mnohočetné juvenilní polypy.....	340
10.5.3. Cizí tělesa v jícnu.....	299	10.16.3. Cowdenův syndrom a Bannayanův- -Rileyho-Ruvalcabaův syndrom.....	340
10.5.4. Cizí tělesa v žaludku.....	300	10.16.4. Familiární adenomatózní polypóza.....	340
10.6. Vrozené vývojové vady		10.16.5. Peutzův-Jeghersův syndrom.....	341
střeva (J. Bronský).....	301	10.16.6. Hemangiomy.....	342
10.6.1. Střevní atrezie, stenózy a malrotace.....	301	10.16.7. Leiomyomy.....	342
10.6.2. Střevní duplikatury, Meckelův divertikl.....	303	10.16.8. Karcinom.....	342
10.6.3. Anorektální malformace.....	303	10.16.9. Lymfom.....	342
10.7. Poruchy motility a Hirschsprungova		10.16.10. Hormonálně aktivní nádory.....	342
nemoc (J. Bronský).....	304	10.16.11. Lymfonodulární hyperplazie.....	342
10.7.1. Funkční zácpa.....	304	10.17. Kýly, defekty stěny břišní	
10.7.2. Kojenecké koliky.....	306	a mezenterální cysty (J. Bronský).....	343
10.7.3. Dráždivý tračník batolat.....	307	10.17.1. Tříselné kýly.....	343
10.7.4. Chronická střevní pseudoobstrukce.....	307	Přímá tříselná kýla.....	344
10.7.5. Vrozené aganglionární megakolon.....	308	Femorální kýla.....	344
10.8. Ileus a invaginace (J. Bronský).....	309	10.17.2. Hydrokéla.....	344
10.8.1. Ileus.....	309	10.17.3. Brániční kýly.....	344
10.8.2. Invaginace.....	310	Kongenitální diafragmatická hernie.....	344
10.9. Nespecifické střevní záněty (J. Nevoral) ..	311	10.17.4. Pupeční kýla.....	345
10.9.1. Crohnova nemoc.....	311	10.17.5. Epigastrická břišní kýla, kýla v ráně a vnitřní kýla.....	346
10.9.2. Ulcerózní kolitida.....	316	10.17.6. Defekty stěny břišní.....	346
10.9.3. Behčetova choroba.....	318	10.17.7. Mezenterální cysty.....	347
10.10. Alergie na potraviny (J. Nevoral).....	318	10.18. Proktologie (J. Nevoral).....	347
10.11. Akutní průjemové		10.18.1. Řitní trhlina.....	347
onemocnění (J. Nevoral).....	322	10.18.2. Perianální absces.....	347
10.12. Chronické průjemové		10.18.3. Hemoroidy.....	347
onemocnění (J. Nevoral).....	325	10.18.4. Prolaps rektu.....	347
10.12.1. Chronické infekční průjemové onemocnění.....	325	10.18.5. Perianální změny na kůži.....	348
10.12.2. Intolerance sacharidů.....	326	10.18.6. Bakteriální perianální dermatitida.....	348
10.12.3. Intolerance bílkovin.....	326	10.18.7. Lichen sclerosus et atrophicus.....	348
10.12.4. Nespecifický funkční průjem.....	326	10.19. Onemocnění pobřišnice (R. Kotalová) ..	348
10.12.5. Nespecifická zánětlivá střevní onemocnění.....	326	10.19.1. Ascites.....	348
10.12.6. Insuficience pankreatu.....	326	10.19.2. Peritonitida.....	350
10.12.7. Průjemové onemocnění vyvolané nádory secernujícími hormony.....	326	Primární peritonitida.....	350
10.12.8. Chronická průjemová onemocnění.....	326	Sekundární peritonitida.....	350
10.13. Onemocnění spojená		10.19.3. Peritoneální absces.....	350
s malabsorpcí (J. Nevoral).....	327	10.19.4. Primární vývojové anomálie peritonea.....	350
10.13.1. Potravinami indukované enteropatie.....	327	10.20. Onemocnění pankreatu (R. Kotalová) ..	350
Celiakie.....	327	10.20.1. Pankreatitida.....	350
10.13.2. Exsudativní enteropatie.....	332	Akutní pankreatitida.....	351
10.13.3. Střevní enzymopatie a transportní defekty.....	333	Chronická pankreatitida.....	352
Malabsorpce disacharidů.....	333	10.20.2. Syndromy a onemocnění provázené zevní insuficiencí pankreatu.....	353
Transportní defekty.....	334	10.20.3. Cysty a pseudocysty pankreatu.....	353
10.13.4. Enteropatie při imunodeficienci.....	336	10.20.4. Kongenitální anomálie pankreatu.....	353
10.13.5. Vrozené intestinální slizniční defekty.....	336	10.20.5. Nádory pankreatu.....	353
10.13.6. Syndrom krátkého střeva.....	336	10.21. Onemocnění jater (R. Kotalová) ..	354
10.14. Akutní apendicitida (J. Nevoral).....	337	10.21.1. Familiární hyperbilirubinémie.....	354
10.15. Funkční bolesti břicha (J. Nevoral).....	338	10.21.2. Neonatální cholestáza.....	354
Chronické recidivující bolesti břicha.....	338	Biliární atrezie.....	356
10.16. Nádorová střevní		Neonatální hepatitida.....	357
onemocnění (J. Bronský).....	339	Progresivní familiární cholestáza 1. typu ..	357
		Progresivní familiární cholestáza 2. typu ..	357

Scimitar syndrom	476	Supraventrikulární tachykardie	506
12.2.9. Cor triatriatum	477	Flutter síní, intraatriální (incizionalní)	
12.2.10. Pulmonální stenóza	477	síňová reentry tachykardie	508
12.2.11. Pulmonální insuficience	478	Fibrilace síní	508
12.2.12. Fallotova tetralogie	478	Komorové tachyarytmie	508
12.2.13. Syndrom aplazie chlopně plicnice	480	Syndrom vroženého dlouhého	
12.2.14. Pulmonální atrézie s defektem		QT intervalu	509
komorového septa	480	12.3.2. Synkopa a náhlá smrt	509
12.2.15. Pulmonální atrézie s intaktním		12.4. Zánětlivá onemocnění	510
komorovým septem	482	12.4.1. Infekční endokarditida	510
12.2.16. Transpozice velkých arterií	483	12.4.2. Myokarditidy	512
12.2.17. Korigovaná transpozice velkých arterií	484	12.4.3. Onemocnění perikardu	513
12.2.18. Dvojvýtoková pravá komora	485	Perikarditidy	513
12.2.19. Dvojvýtoková komora	486	Konstriktivní perikarditida	514
12.2.20. Trikuspidální atrézie	487	Postperikardiotomický syndrom	514
12.2.21. Syndrom hypoplastického levého srdce	488	12.4.4. Revmatická horečka	514
12.2.22. Mitrální atrézie	489	12.4.5. Revmatické srdeční vady	516
12.2.23. Aortální stenóza	490	12.4.6. Kawasakiho choroba	516
Valvární aortální stenóza	490	12.5. Kardiomyopatie a jiná onemocnění srdce ..	518
Subvalvární aortální stenóza	491	12.5.1. Kardiomyopatie	518
Supravalvární aortální stenóza	492	Dilatační kardiomyopatie	518
12.2.24. Aortální insuficience	492	Hypertrofická kardiomyopatie	519
12.2.25. Anomálie kořene aorty	493	Restriktivní kardiomyopatie	519
12.2.26. Koarktace aorty	493	Arytmogenní kardiomyopatie	
12.2.27. Interrupce aortálního oblouku	494	pravé komory	520
12.2.28. Anomálie koronárních arterií	494	Neklasifikované kardiomyopatie	520
Anomální odstup levé koronární arterie		12.5.2. Kardiiovaskulární postižení	
z plicnice	494	u metabolických onemocnění	520
Anomální odstup pravé koronární arterie		Vrožené poruchy metabolismu	520
z plicnice	496	Neuromuskulární poruchy	521
Anomální odstup koronárních arterií		Marfanův syndrom	521
z nepříslušných Valsalvových síní	496	12.5.3. Nádory srdce	521
Koronární píštěle	496	12.6. Preventivní kardiologie	522
12.2.29. Anomálie trikuspidální chlopně a pravé		12.7. Léčebné postupy a mezioborová	522
komory	497	 problematika	522
Ebsteinova anomálie	497	12.7.1. Srdeční selhání	522
Trikuspidální stenóza a insuficience	497	12.7.2. Plicní hypertenze	523
Uhlova anomálie pravé komory	497	Plicní hypertenze u vrožených	
12.2.30. Anomálie mitrální chlopně	498	srdečních vad	523
Mitrální stenóza	498	Idiopatická a familiární plicní arteriální	
Mitrální insuficience	498	hypertenze	523
Prolaps mitrální chlopně – Barlowův		Perzistující plicní hypertenze	
syndrom	498	u novorozence	524
12.2.31. Anomálie oblouku aorty a větví plicnice	499	Plicní hypertenze u chronických	
Cévní prstence	499	onemocnění	524
Anomálie větví plicnice	500	12.7.3. Farmakologické ovlivnění tepenné	
12.2.32. Arteriovenózní píštěle	501	dučeje	524
12.2.33. Anomálie systémového žilního návratu	501	12.7.4. Protidestičková, antikoagulační	
12.3. Poruchy srdečního rytmu a synkopa	502	a trombolytická terapie	524
12.3.1. Poruchy srdečního rytmu	502	12.7.5. Nemocný s funkčně jedinou komorou	526
Normální srdeční rytmus a fyziologické		12.7.6. Transplantace srdce	527
arytmie	505	12.7.7. Onemocnění cév a lymfatického systému	527
Dysfunkce sinusového uzlu	505	Choroby tepen	527
Atrioventrikulární blokáda	505	Choroby periferních žil	528
Raménkové blokády	505	Choroby lymfatických cév	528
Předčasné síňové stahy	506	Nádory cév	528

- 13. HEMATOLOGIE** 529
J. Starý, I. Hadáčová, K. Petřířilová
- 13.1. Normální hodnoty krevního obrazu (*J. Starý*)** 529
- 13.2. Selhání kostní dřeně (*J. Starý*)** 530
- 13.2.1. Získaná aplastická anémie 530
- 13.2.2. Vrozená selhání kostní dřeně s postižením tří krvetvorných linií 531
- Fanconiho anémie 531
- Dyskeratosis congenita 533
- Shwachmanův-Diamondův syndrom 533
- Amegakaryocytová trombocytopenie 534
- 13.2.3. Vrozená a získaná selhání erytropoézy 534
- Diamondova-Blackfanova anémie 534
- Vrozená dyserythropoetická anémie 535
- 13.2.4. Vrozené selhání kostní dřeně s izolovaným postižením granulopoézy 535
- Vrozená těžká neutropenie 535
- 13.2.5. Vrozené selhání kostní dřeně s izolovaným postižením megakaryopoézy 536
- Syndrom trombocytopenie s aplazii radií 536
- 13.3. Onemocnění erytrocytární řady (*J. Starý*)** 536
- 13.3.1. Metabolismus železa 536
- 13.3.2. Sideropenická anémie 538
- 13.3.3. Přetížení železem 540
- 13.3.4. Anémie zánětlivých onemocnění 541
- 13.3.5. Megaloblastické anémie 542
- 13.3.6. Hemolytické anémie 543
- 13.3.7. Vrozená sférocytární hemolytická anémie 543
- 13.3.8. Hemolytické anémie z poruchy metabolismu erytrocytů 545
- Nedostatek glukóza-6-fosfátdehydrogenázy 545
- Nedostatek pyruvátkinázy 545
- 13.3.9. Hemoglobinopatie 546
- Alfa-thalasémie 546
- Beta-thalasémie 547
- Srpkovitá anémie 548
- 13.3.10. Autoimunitní hemolytické anémie 549
- 13.4. Onemocnění neutrofilní řady (*J. Starý*)** 550
- 13.4.1. Neutrofilie 551
- 13.4.2. Neutropenie 551
- Chronická benigní neutropenie dětského věku 551
- Aloimunitní novorozenecká neutropenie 552
- 13.5. Trombocytopenie a trombocytopenie (*J. Starý*)** 552
- 13.5.1. Imunitní trombocytopenická purpura 552
- 13.5.2. Novorozenecká aloimunitní trombocytopenie 554
- 13.5.3. Novorozenecká autoimunitní trombocytopenie 555
- 13.5.4. Trombocytopenie 555
- 13.5.5. Trombotická trombocytopenická purpura 555
- 13.6. Trombocytóza (*J. Starý*)** 556
- 13.7. Koagulopatie (*I. Hadáčová*)** 556
- 13.7.1. Vrozené krvácivé stavy 559
- Hemofilie A a B 559
- Von Willebrandova choroba 560
- 13.7.2. Získané krvácivé stavy 561
- Koagulopatie z nedostaťku vitamínu K u novorozence 561
- Koagulopatie při jaterním onemocnění 562
- Diseminovaná intravaskulární koagulace 562
- 13.7.3. Trombofilní stavy 564
- Vrozené trombofilní stavy 564
- Získané trombofilní stavy 564
- 13.7.4. Antitrombotická terapie 565
- 13.8. Hemoterapie (*K. Petřířilová*)** 566
- 13.8.1. Přehled transfúzních přípravků 566
- 13.8.2. Ozařování transfúzních přípravků 567
- 13.8.3. Deleukotizace transfúzních přípravků 567
- 13.8.4. Předtransfúzní vyšetření 567
- 13.8.5. Aplikace transfúzních přípravků 567
- 14. ONKOLOGIE** 569
J. Starý
- 14.1. Úvod** 569
- 14.2. Akutní lymfoblastická leukémie** 570
- 14.3. Akutní myeloidní leukémie** 572
- 14.4. Leukémie u Downova syndromu** 573
- 14.5. Myeloproliferativní onemocnění** 574
- 14.5.1. Chronická myeloidní leukémie 574
- 14.5.2. Ostatní myeloproliferativní onemocnění 574
- 14.6. Myelodysplastický syndrom** 575
- 14.7. Juvenilní myelomonocytární leukémie** 576
- 14.8. Maligní lymfomy** 577
- 14.8.1. Néhodgkinské lymfomy 577
- 14.8.2. Hodgkinův lymfom 578
- 14.9. Histiocytóza z Langerhansových buněk** 579
- 14.10. Nádory centrálního nervového systému** 580
- 14.11. Neuroblastom** 582
- 14.12. Nefroblastom** 584
- 14.13. Nádory jater** 585
- 14.13.1. Hepatoblastom 585
- 14.13.2. Hepatocelulární karcinom 586
- 14.14. Retinoblastom** 586
- 14.15. Maligní nádory kosti** 587
- 14.15.1. Osteosarkom 587
- 14.15.2. Ewingův sarkom 588
- 14.16. Sarkomy měkkých tkání** 589
- 14.16.1. Rhabdomyosarkom 589
- 14.16.2. Nonrhabdomyosarkomy měkkých tkání 590
- Infantilní fibrosarkom 591
- Nonrhabdomyosarkomy dospívajících 591

14.17. Germinální nádory	591	15.6.11. Tubulointersticiální nefritida	620
14.18. Pozdní následky onkologické terapie ...	593	15.7. Urolitiáza (<i>J. Janda</i>)	620
15. NEFROLOGIE A UROLOGIE	595	15.8. Enuréza (<i>J. Janda</i>)	622
<i>J. Janda, T. Seeman</i>		15.9. Akutní poškození a selhání ledvin u dětí (<i>J. Janda</i>)	624
15.1. Vyušetrovací metody (<i>J. Janda</i>)	595	15.10. Chronické poruchy funkce ledvin a náhradní terapie (<i>J. Janda</i>)	628
15.1.1. Koncentrační schopnost ledvin	597	15.11. Hypertenze (<i>T. Seeman</i>)	635
15.1.2. Orientační vyšetření mléčného akátu	597	15.12. Nádory uropoetického traktu u dětí (<i>J. Janda</i>)	642
15.1.3. Separované vyšetření obou ledvin radionuklidy	598	Nefroblastom	642
15.1.4. Zobrazovací metody v dětské nefrologii ...	598	Jiné nádory ledvin	643
15.2. Vrozené vady ledvin a močových cest (<i>J. Janda</i>)	599	15.13. Etické a psychosociální problémy u dětí s onemocněním ledvin (<i>J. Janda</i>) ..	643
15.2.1. Polycystické ledviny a další cystická onemocnění ledvin	601	16. PSYCHIATRICKÉ A PSYCHOSOMATICKÉ PORUCHY	649
15.2.2. Chlopek zadní uretry	601	<i>J. Koutek</i>	
15.2.3. Vezikoureteriální reflux	602	16.1. Neurotické a úzkostné poruchy se somatickými projevy	649
15.3. Infekce močových cest (<i>J. Janda</i>)	603	Panická porucha	650
15.4. Glomerulonefritidy (<i>J. Janda</i>)	605	Generalizovaná úzkostná porucha	650
15.4.1. Akutní poststreptokoková glomerulonefritida	605	Fobická porucha	650
15.4.2. Jiné postinfekční typy akutní glomerulonefritidy	605	Separční úzkostná porucha v dětství ..	651
15.4.3. Rychle progredující glomerulonefritidy ...	606	16.2. Duševní poruchy s převahou somatických příznaků	652
15.4.4. Chronické glomerulonefritidy	606	Disociativní (konverzní) porucha	652
IgA glomerulonefritida	606	Somatiformní poruchy	652
Membranoproliferativní glomerulonefritida	607	Münchhausenův syndrom	653
Glomerulonefritidy při systémových onemocněních	607	16.3. Sebeпоškozování a suicidální jednání v dětství a adolescenci	654
15.4.5. Fokální segmentální glomeruloskleróza ...	608	Sebeпоškozování	654
15.4.6. Dědičné glomerulopatie	608	Sebevrážedné chování v dětství a adolescenci	655
Benigní familiární hematurie	608	16.4. Poruchy příjmu potravy	656
Alportův syndrom	609	Mentální anorexie	656
15.4.7. Hemolyticko-uremický syndrom	610	Mentální bulimie	658
D+ HUS	610	Specifické poruchy příjmu potravy v útlém a dětském věku	660
D- HUS	611	16.5. Neorganická enuréza a enkopréza	661
15.5. Nefrotický syndrom (<i>J. Janda</i>)	611	Neorganická enuréza	661
15.6. Tubulopatie (<i>J. Janda</i>)	615	Neorganická enkopréza	662
15.6.1. Renální glykosurie	615	16.6. Tikové poruchy	662
15.6.2. Cystinurie	615	16.7. Hyperkinetická porucha	663
15.6.3. Diabetes insipidus renalis	615	16.8. Poruchy chování	663
15.6.4. Juvenilní nefronofiza	616	Proximální tubulární acidóza	618
15.6.5. Bartterův syndrom	616	Distální tubulární acidóza	618
15.6.6. Gitelmanův syndrom	617	15.6.9. Idiopatická hyperkalciurie	619
15.6.7. De Toniho-Fanconho-Deberého syndrom ..	617	15.6.10. Familiární hyperkalciurie s hypomagnezemií, hypermagnesurií a nefrokalcinózou	619
15.6.8. Renální tubulární acidóza	618		
Proximální tubulární acidóza	618		
ZKRATKY	665		
REJSTRÁK	671		