

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 prenatalní 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. Přenášený 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. Obrny 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	2. VNITŘNÍ PROSTŘEDÍ	
1.15.5. Osteopenie a anémie nedonošených dětí . . .	30	A PATOFYIOLOGIE TĚLESNÝCH	
1.15.6. Syndrom respirační tísně.	30	TEKUTIN	55
1.15.7. Apnoe a bradykardie	30	<i>K. Bláhová, F. Fencel</i>	
1.15.8. Otevřená tepenná dučej.	30	2.1. Tělesné tekutiny.	55
1.15.9. Infekce	31	2.2. Sodík.	56
1.15.10. Cerebrální morbidita	31	Hypernatrémie	57
1.15.11. Nekrotizující enterokolitida	31	Hyponatrémie	58
1.15.12. Retinopatie z prematurity	32	2.3. Draslík	59
1.15.13. Bronchopulmonální dysplazie	32	Hyperkalémie	60
1.15.14. Vývoj nedonošených dětí po propuštění. . .	33	Hypokalémie	61
1.16. Žloutenky novorozenců (P. Zaban).	33	2.4. Vápník.	62
1.16.1. Metabolismus bilirubinu	33	Hyperkalcémie	62
1.16.2. Klinické hodnocení	34	Hypokalcémie	63
1.16.3. Diagnostika žloutenek novorozenců	36	2.5. Hořčík.	63
1.16.4. Terapie hemolytických žloutenek.	37	Hypermagnezémie	63
1.17. Poruchy dýchání donošených		Hypomagnezémie.	64
novorozenců (P. Zaban)	38	2.6. Fosfor	64
1.17.1. Přechnodná tachypnoe novorozence	38	Hyperfosfatémie	64
1.17.2. Aspirace mekonie	38	Hypofosfatémie.	64
1.17.3. Pneumonie.	38	2.7. Acidobazická rovnováha	65
1.17.4. Pneumothorax	39	2.7.1. Základní principy regulace pH krve	65
1.17.5. Primární plicní hypertenze novorozence . . .	39	2.7.2. Funkce plic, ledvin a jiných orgánů	
1.17.6. Vrozená brániční hernie	39	při udržování pH	65
1.17.7. Další příčiny respirační tísně donošených		2.7.3. Poruchy acidobazické rovnováhy.	66
novorozenců	40	2.7.4. Klinické příklady poruch acidobazické	
1.18. Perinatální infekce		rovnováhy	66
novorozenců (P. Zaban)	40	Respirační acidóza	66
1.18.1. Systémová infekce.	40	Respirační alkalóza.	67
1.18.2. Meningitida novorozenců	40	Metabolická acidóza.	67
1.18.3. Nozokomiální infekce	41	Metabolická alkalóza	68
1.18.4. Některé specifické infekce	41	Kombinované poruchy	
1.19. Poruchy vnitřního prostředí (P. Zaban).	42	acidobazické rovnováhy.	68
1.19.1. Vývoj renálních funkcí.	42	2.8. Rehydratační terapie	69
1.19.2. Vodní a iontová rovnováha	43	2.8.1. Vyšetření dítěte s dehydratací.	69
1.19.3. Metabolismus vápníku a fosfátů.	43	2.8.2. Obecné principy rehydratace	69
1.19.4. Metabolismus glukózy	44	2.8.3. Charakteristika a léčba jednotlivých typů	
1.20. Hematologické problémy		dehydratace	70
novorozenců (P. Zaban)	45	2.9. Parenterální výživa	71
1.20.1. Vývoj hematopoézy	45	2.9.1. Indikace parenterální výživy.	71
1.20.2. Anémie novorozenců.	46	2.9.2. Cévní přístupy k parenterální výživě	72
1.20.3. Patologické anémie.	47	2.9.3. Složení parenterální výživy	73
1.20.4. Hemolytické anémie.	47	2.9.4. Komplikace parenterální výživy	75
1.20.5. Krvácení a poruchy hemostázy.	47	2.9.5. Technické aspekty totální	
1.20.6. Novorozenecké trombocytopenie	49	parenterální výživy	77
1.20.7. Polycytémie	49	3. INTENZIVNÍ PÉČE.	79
1.20.8. Trombózy u novorozenců	50	<i>V. Vobruba, O. Černá</i>	
1.21. Perinatální postižení CNS		3.1. Srdeční selhání (V. Vobruba)	79
novorozenců (P. Zaban)	50	3.2. Šokové stavy (V. Vobruba)	82
1.21.1. Křeče.	50	3.2.1. Definice	82
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		

14.17. Germinální nádory	591	15.6.11. Tubulointersticiální nefritida	620
14.18. Pozdní následky onkologické terapie ...	593	15.7. Urolitiáza (J. Janda)	620
15. NEFROLOGIE A UROLOGIE	595	15.8. Enuréza (J. Janda)	622
<i>J. Janda, T. Seeman</i>		15.9. Akutní poškození a selhání ledvin u dětí (J. Janda)	624
15.1. Vyšetřovací metody (J. Janda)	595	15.10. Chronické poruchy funkce ledvin a náhradní terapie (J. Janda)	628
15.1.1. Koncentrační schopnost ledvin	597	15.11. Hypertenze (T. Seeman)	635
15.1.2. Orientační vyšetření mikčního aktu	597	15.12. Nádory uropoetického traktu u dětí (J. Janda)	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 (J. Janda)	599	15.13. Etické a psychosociální problémy u dětí s onemocněním ledvin (J. Janda) ..	643
15.2.1. Polycystické ledviny a další cystická onemocnění ledvin	601	16. PSYCHIATRICKÉ A PSYCHOSOMATICKÉ PORUCHY	649
15.2.2. Chlopeň zadní uretry	601	<i>J. Koutek</i>	
15.2.3. Vezikoureterální reflux	602	16.1. Neurotické a úzkostné poruchy se somatickými projevy	649
15.3. Infekce močových cest (J. Janda)	603	Panická porucha	650
15.4. Glomerulonefritidy (J. Janda)	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	Somatoformní poruchy	652
Membranoproliferativní glomerulonefritida	607	Münchhausenův syndrom	653
Glomerulonefritidy při systémových onemocněních	607	16.3. Sebepoškozování a suicidiální jednání v dětství a adolescenci	654
15.4.5. Fokálně segmentální glomeruloskleróza ...	608	Sebepoškozování	654
15.4.6. Dědičné glomerulopatie	608	Sebevražedné 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 (J. Janda)	611	Neorganická enuréza	661
15.6. Tubulopatie (J. Janda)	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 nefronoftiza	616	ZKRATKY	665
15.6.5. Bartterův syndrom	616	REJSTŘÍK	671
15.6.6. Gitelmanův syndrom	617		
15.6.7. De Toniho-Fanconiho-Debrého syndrom ..	617		
15.6.8. Renální tubulární acidóza	618		
Proximální tubulární acidóza	618		
Distální tubulární acidóza	618		
15.6.9. Idiopatická hyperkalciurie	619		
15.6.10. Familiární hyperkalciurie s hypomagnezemií, hypermagnesurií a nefrokalcinózou	619		

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	4. VÝŽIVA	115
3.3.3. Definice a dělení respirační insuficience.	89	<i>J. Nevoral</i>	
3.3.4. Etiologie respiračního selhání.	89	4.1. Výživa zdravých kojenců	115
3.3.5. Klinický obraz respiračního selhání.	89	4.1.1. Přirozená výživa novorozence a kojence – kojení.	115
3.3.6. Laboratorní známky respiračního selhání ..	89	4.1.2. Výživa matky během kojení	120
3.3.7. Vyšetřovací metody	89	4.1.3. Náhradní mléčná kojenecká výživa	121
3.3.8. Nejčastější příčiny respirační insuficience u dětí.	90	Počáteční výživa	121
Zánětlivé obstrukce horních cest dýchacích	90	Pokračovací mléka	123
Zánětlivá onemocnění dolních cest dýchacích a plicního parenchymu	91	Příkrmy	123
Syndrom akutní respirační tísně	92	Nápoje pro kojence.	125
Status asthmaticus	92	Přídavky	125
Aspirace cizího tělesa.	93	Přechod na stravu pro dospělé	126
Tonutí, utonutí	94	4.1.4. Alternativní výživa	126
Pneumothorax	94	4.2. Výživa batolete, předškolního a školního dítěte	126
3.3.9. Umělá plicní ventilace	95	Stravovací návyky dětí školního věku	129
3.4. Sepse v dětském věku (V. Vobruba)	96	5. DĚDIČNÉ PORUCHY METABOLISMU	131
3.5. Diagnostické a léčebné výkony v intenzivní péči (V. Vobruba)	97	<i>J. Zeman</i>	
3.5.1. Zajištění průchodnosti dýchacích cest.	97	5.1. Klinické projevy metabolických onemocnění	132
3.5.2. Zajištění vstupu do cévního řečiště	99	5.2. Novorozenecký screening dědičných poruch metabolismu	135
3.5.3. Intraoseální přístup	100	5.3. Úloha dětského lékaře v diagnostice dědičných poruch metabolismu	136
3.5.4. Kanylace arterie	100	5.4. Poruchy metabolismu aminokyselin	136
3.5.5. Punkce hrudníku	100	Hyperfenylalaninémie typu I	
3.5.6. Punkce perikardu	100	– klasická fenylketonurie.	136
3.5.7. Punkce dutiny břišní	100	Tyrosinémie.	138
3.5.8. Lumbální punkce	101	Homocystinurie	139
3.6. Základní monitorování v dětské intenzivní medicíně (V. Vobruba)	101	Cystinurie	140
3.6.1. Monitorování respiračního systému	101	Neketotická hyperglycinémie	140
3.6.2. Monitorování kardiovaskulárního systému.	102	5.5. Poruchy metabolismu nízkomolekulárních látek s klinicky akutním průběhem	140
3.6.3. Monitorování intrakraniálního tlaku	103	Hyperamonémie z poruchy cyklu	
3.6.4. Monitorování intraabdominálního tlaku ..	103	močoviny	141
3.6.5. Monitorování diurézy	103	Methylmalonová acidurie	142
3.6.6. Obecné poznámky k monitorování dětských pacientů	103	Propionová acidurie.	143
3.7. Kardiopulmonální resuscitace v dětském věku (V. Vobruba)	104	Galaktosémie.	143
3.7.1. Definice a etiologie selhání životních funkcí	104		
3.7.2. ABCDT kardiopulmonální resuscitace	104		
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>J. Lebl, M. Šnajderová, R. Pomahačová,</i>	
se středně dlouhým řetězcem	144	<i>Z. Šumník, S. Koloušková</i>	
Porucha β -oxidace 3-OH-mastných		6.1. Poruchy růstu	161
kyselin s dlouhým řetězcem	145	6.1.1. Fyziologie dětského růstu	161
5.7. Poruchy metabolismu peroxisomů	145	6.1.2. Růstová retardace	163
Zellwegerův syndrom	146	Hypopituitarismus	166
X-vázaná adrenoleukodystrofie	146	Turnerův syndrom	169
5.8. Poruchy metabolismu		Syndrom Noonanové	171
vysokomolekulárních látek s klinicky		Praderův-Williho syndrom	171
protrahovaným průběhem	147	6.1.3. Nadměrný vzrůst	172
Mukopolysacharidózy	148	Nadměrný vzrůst s vysokou růstovou	
Gaucherova nemoc	149	rychlostí	172
Niemannova-Pickova nemoc	150	Nadměrný vzrůst	
Fabryho nemoc	150	s narušenou proporcionalitou	172
5.9. Mitochondriální poruchy energetického		Nadměrný vzrůst	
metabolismu	150	s normální proporcionalitou	173
Nejčastější mitochondriální onemocnění		Familiárně vysoký vzrůst	173
v dětském věku	152	6.2. Poruchy pubertálního vývoje	173
Leighův syndrom	152	6.2.1. Fyziologická regulace puberty	173
Syndrom LHON	153	6.2.2. Pubertas praecox	175
Syndrom MELAS	153	6.2.3. Pubertas tarda	177
Syndrom MERRF	153	6.3. Poruchy vodní a iontové rovnováhy	180
Kearnsův-Sayreho syndrom	153	6.3.1. Fyziologická regulace obsahu tělesné	
Pearsonův syndrom	153	vody	180
Alpersův-Huttenlocherův syndrom	154	6.3.2. Diabetes insipidus	180
Porucha ATP-syntázy	154	Diabetes insipidus centralis	180
5.10. Dědičné metabolické poruchy purinů		Diabetes insipidus renalis	181
a pyrimidinů	155	6.3.3. Hyponatrémie a intoxikace vodou	182
Leschův-Nyhanův syndrom	155	6.3.4. Hypernatrémie	182
Familiární juvenilní hyperurikemická		6.3.5. Hypokalémie	183
nefropatie	155	6.3.6. Hyperkalémie	183
5.11. Poruchy glykosylace proteinů	156	6.4. Poruchy funkce štítné žlázy	183
5.12. Dědičně podmíněné poruchy		6.4.1. Kongenitální hypothyreóza	183
metabolismu lipoproteinů	156	6.4.2. Získaná hypothyreóza	186
Familiární hypercholesterolémie	157	6.4.3. Novorozenecká hyperthyreóza	187
5.13. Dědičné poruchy krvetvorby		6.4.4. Thyreotoxikóza	187
a hemokoagulačních faktorů	157	6.4.5. Jodový deficit	187
5.14. Dědičné poruchy endogenní syntézy		6.4.6. Nádory štítné žlázy a syndromy	
cholesterolu	157	mnohočetné endokrinní neoplazie	188
Smithův-Lemliho-Opitzův syndrom	157	Uzlová struma a nádory štítné žlázy	188
X-dominantně vázaná chondrodysplasia		Syndromy mnohočetné endokrinní	
punctata	158	neoplazie	188
Mevalonová acidurie a periodická		6.5. Poruchy kalciumfosfátového	
horečka s hyperimmunoglobulinémií D	158	metabolismu	189
5.15. Glykogenózy	158	6.5.1. Regulace kalcémie	189
Glykogenóza typu I	158	6.5.2. Rachitida	190
Glykogenóza typu II	159	Rachitida z nedostatku vitamínu D	190
Glykogenóza typu III	160	Vitamin D-dependentní rachitida typu I	191
Glykogenóza typu IV	160	Vitamin D-dependentní rachitida typu II	191
Glykogenóza typu V	160	Familiární hypofosfatemická	
Glykogenózy z poruchy funkce jaterního		vitamin D-rezistentní rachitida	191
fosforylačního systému	160		

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 podtříd imunoglobulinů	
Adenom příštítného tělíska.	194	a specifických protilátek.	230
Inaktivační 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	Těžké 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	Wiskottův-Aldrichův syndrom.	232
6.7. Poruchy sexuálního vývoje	203	Chédiakův-Higashiho syndrom	232
Transsexualita	207	Ataxia telangiectasia.	232
6.8. Diabetes mellitus.	208	Lymfoproliferativní syndrom vázaný	
6.8.1. Diabetes mellitus 1. typu	208	na chromosom X	233
Diabetická ketoacidóza u dětí.	210	Primární hemofagocytující	
Dlouhodobá inzulinová terapie	212	lymfocytóza	233
Hypoglykémie	212	7.1.6. Poruchy rezistence k infekcím	233
Domácí monitorování	212	Deficity receptorů a asociovaných	
Regulovaná 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. Monogenně podmíněné 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 asplénii	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	
Inzulinom	218	s poruchou regulace zánětlivé odpovědi .	235
Deficit glukokortikoidů	218	Familiární středozevní horečka.	237
Deficit růstového hormonu.	218	HyperIgD syndrom	237
Poruchy β -oxidace	219	Periodické horečky spojené s defektem	
6.10. Obezita	219	receptoru pro TNF	238
7. IMUNODEFICIENCE	223	Kryopyrinopatie	238
A. Šedivá		Pyogenní sterilní artritida, pyoderma	
7.1. Primární imunodeficiencie.	228	gangrenosum a akné.	238
7.1.1. Protilátkové imunodeficiencie.	228	Crohnova nemoc	239
		Blau syndrom, EOS	239
		PFAPA	239
		Syndrom Schnitzlerové	239



8. ALERGICKÁ ONEMOCNĚNÍ	241	10. NEMOCI TRÁVICÍ SOUSTAVY	283
<i>P. Pohunek</i>		<i>J. Nevoral, J. Bronský, R. Kotalová</i>	
8.1. Definice a historie	241	10.1. Gastrointestinální	
8.2. Epidemiologie	241	symptomy (J. Nevoral)	283
8.3. Etiologie a patogeneze	242	10.1.1. Dysfagie	283
8.4. Diagnostika	244	10.1.2. Regurgitace	283
8.5. Klinické projevy	245	10.1.3. Zvracení	284
Alergická rinokonjunktivitida	245	10.1.4. Průjem a patologické příměsi ve stolici	284
Průduškové astma	246	10.1.5. Zácpa	285
Alergický ekzém	246	10.1.6. Gastrointestinální krvácení	285
Potravinová alergie	248	10.1.7. Bolesti břicha	285
Léková alergie	249	Akutní bolesti břicha	285
Alergie na hmyzí jed	250	Chronické bolesti břicha	286
Anafylaktická reakce	250	10.1.8. Anorexie	286
9. REVMATOLOGIE	253	10.2. Onemocnění úst a hltanu (J. Nevoral)	287
<i>J. Hoza, P. Doležalová, A. Šedivá,</i>		10.2.1. Vředy v ústech a ústní kandidóza	287
<i>D. Němcová</i>		10.2.2. Následky chybné nebo nedostatečné	
9.1. Diferenciální diagnostika artritidy		výživy	287
v dětském věku (P. Doležalová, J. Hoza)	253	10.2.3. Orální projevy gastrointestinálních	
Poruchy z převážně mechanických příčin	254	onemocnění	287
Zánětlivá onemocnění	255	10.2.4. Ostatní symptomy a onemocnění	
9.2. Juvenilní idiopatická artritida (J. Hoza)	261	dutiny ústní a hltanu	287
Systémová JIA	262	10.3. Onemocnění jícnu (J. Nevoral)	287
Polyartritida (RF-negativní)	262	10.3.1. Vrozená stenóza jícnu	287
Polyartritida (RF-pozitivní)	263	10.3.2. Atrézie jícnu a tracheoefageální	
Oligoartritida	263	píštěle	288
Artritida s entezitidou	263	10.3.3. Refluxní nemoc jícnu	288
Psoriatická artritida	264	10.3.4. Poruchy průchodnosti a motility jícnu	291
Jiné artritidy	264	Poruchy průchodnosti	291
Juvenilní spondylartropatie	264	Dysmotilita horního jícnového svěrače	291
9.3. Juvenilní systémový lupus		Achalazie	291
erythematodes (J. Hoza, P. Doležalová)	266	10.3.5. Hiátová hernie	292
Novorozenecký lupus erythematodes	269	10.3.6. Ezofagitida bez refluxní nemoci jícnu	292
Systémový lupus erythematodes a infekce	270	Eozinofilní ezofagitida	292
9.4. Juvenilní idiopatické zánětlivé		Infekční ezofagitida	292
myopatie (P. Doležalová, J. Hoza)	272	10.3.7. Jícnové varixy	292
Juvenilní dermatomyozitida		10.4. Onemocnění žaludku (J. Nevoral)	292
a polymyozitida	272	10.4.1. Stenóza pyloru a kongenitální anomálie	
9.5. Vaskulitidy v dětském věku (A. Šedivá)	277	žaludku	292
Henochova-Schönleinova purpura	279	Hypertrofická stenóza pyloru	292
Kawasakiho choroba	279	Kongenitální žaludeční obstrukce	293
Polyarteriitis nodosa	280	Torze a volvulus žaludku	294
Granulomatóza s polyangiitidou	280	10.4.2. Gastritida a peptický vřed u dětí	294
Další vaskulitidy malých cév	280	Primární vředy	295
Překryvný polyangiitický syndrom	280	Sekundární gastritida a sekundární	
Behçetova choroba	280	vředy	296
Takayasuova arteriitida	280	10.4.3. Poruchy žaludeční motility	297
9.6. Juvenilní		Zpomalené vyprazdňování žaludku	297
sklerodermie (D. Němcová, J. Hoza)	281	Urychlené vyprazdňování žaludku	298
		Cyklické zvracení	298
		10.5. Traumatická poranění jícnu a cizí	
		tělesa v jícnu a žaludku (J. Nevoral)	299

10.5.1. Poleptání jícnu žíravinou.....	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 mezenteriální 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. Behçetova choroba.....	318	10.17.7. Mezenteriální cysty.....	347
10.10. Alergie na potraviny (J. Nevoral).....	318	10.18. Proktologie (J. Nevoral).....	347
10.11. Akutní průjmové		10.18.1. Řitní trhlina.....	347
onemocnění (J. Nevoral).....	322	10.18.2. Perianální absces.....	347
10.12. Chronické průjmové		10.18.3. Hemoroidy.....	347
onemocnění (J. Nevoral).....	325	10.18.4. Prolaps rekta.....	347
10.12.1. Chronické infekční průjmové 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. Průjmové onemocnění vyvolané nádory secernujícími hormony.....	326	Primární peritonitida.....	350
10.12.8. Chronická průjmová 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

Alagilleův syndrom	357	11.3.2. Vyšetření funkce plic (<i>J. Šulc</i>)	395
10.21.3. Virové hepatitidy	357	11.3.3. Invazivní vyšetřovací postupy (<i>P. Pohunek</i>) ..	401
Virová hepatitida A	358	11.4. Akutní onemocnění dýchacích	
Virová hepatitida B	359	cest (<i>L. Pelikán, P. Pohunek</i>)	403
Virová hepatitida C	360	Akutní rinitida (rinofaryngitida)	404
Virová hepatitida D	361	Akutní sinusitida	404
Virová hepatitida E	361	Akutní subglotická laryngitida	405
10.21.4. Chronické hepatitidy	361	Akutní epiglottitida	406
10.21.5. Autoimunitní onemocnění jater	362	Bronchiolitida	407
Autoimunitní hepatitida	362	Akutní tracheobronchitida	409
Autoimunitní sklerózující cholangitida	363	11.5. Pneumonie (<i>Z. Vančíková</i>)	410
10.21.6. Některá metabolická onemocnění jater	363	11.6. Chronická bronchitida	
Wilsonova nemoc	364	v dětském věku (<i>P. Pohunek</i>)	415
Deficit α_1 -antitrypsinu	365	11.7. Chronické postižení plic	
Neonatální hemochromatóza	365	při aspiraci (<i>T. Svobodová</i>)	417
10.21.7. Nealkoholická steatohepatitida		11.8. Plicní postižení u poruch obranyschopnosti	
a steatóza jater	365	organismu (<i>T. Svobodová</i>)	420
10.21.8. Játra a léky	366	Primární ciliární dyskineze	420
10.21.9. Jaterní absces	366	Imunodeficity	421
10.21.10. Jaterní cirhóza	367	11.9. Průduškové astma	
10.21.11. Portální hypertenze	368	v dětském věku (<i>P. Pohunek</i>)	424
10.21.12. Fulminantní jaterní selhání	370	11.10. Difúzní onemocnění plicního	
Reyeův syndrom	372	parenchymu (<i>T. Svobodová</i>)	434
10.21.13. Transplantace jater a konečné stadium		11.11. Cystická fibróza (<i>V. Vávrová</i>)	439
jaterního onemocnění	372	11.12. Tuberkulóza (<i>P. Pohunek</i>)	449
10.21.14. Nádory jater	373		
Maligní nádory jater	373	12. KARDIOVASKULÁRNÍ SYSTÉM ... 457	
Benigní nádory jater	374	<i>V. Chaloupecký</i>	
10.21.15. Onemocnění žlučníku	374	12.1. Vyšetřovací metody	457
Anomálie žlučníku	374	12.1.1. Elektrokardiografie	457
Akutní hydroks žlučníku	374	12.1.2. Rentgenové vyšetření	460
Cholelitiáza	374	12.1.3. Echokardiografie	460
10.21.16. Anomálie žlučových cest	375	12.1.4. Prenatální echokardiografie	463
Fibropolycystické cholangiopatie	375	12.1.5. Zátěžové vyšetření	463
Extrahepatální dilatace žlučových cest	375	12.1.6. Magnetická rezonance a radionuklidové	
		metody	464
		12.1.7. Diagnostická a intervenční	
		srdeční katetrizace	464
11. RESPIRAČNÍ SYSTÉM	377	12.2. Vrozené srdeční vady	466
<i>P. Pohunek, Z. Vančíková, J. Šulc,</i>		12.2.1. Anomální polohy srdce a uložení orgánů ..	467
<i>L. Pelikán, T. Svobodová, V. Vávrová</i>		12.2.2. Defekt síňového septa	467
11.1. Vývoj respiračního systému (<i>P. Pohunek</i>) ..	377	12.2.3. Defekt komorového septa	468
11.2. Vrozené vady respiračního		12.2.4. Defekt atrioventrikulárního septa	470
systemu (<i>P. Pohunek</i>)	379	Kompletní defekt atrioventrikulárního	
Ageneze/aplaziie plíce	379	septu	470
Hypoplazie plic	380	Inkompletní defekt atrioventrikulárního	
Kongenitální emfyzém	381	septu	471
Cystická adenomatoidní malformace	382	12.2.5. Otevřená tepenná dučej	472
Vrozené vady dolních dýchacích cest	384	12.2.6. Aortopulmonální okno	473
Tracheozofageální píštěl	385	12.2.7. Arteriální trunkus	473
Kongenitální brániční hernie	387	12.2.8. Anomálie plicních žil	474
Plicní sekvestrace	388	Totální anomální návrat plicních žil	474
11.3. Vyšetřovací postupy	389	Parciální anomální návrat plicních žil	476
11.3.1. Základní vyšetřovací postupy v dětské			
pneumologii (<i>Z. Vančíková</i>)	389		

Scimitar syndrom	476	Supraventrikulární tachykardie	506
12.2.9. Cor triatriatum	477	Flutter síní, intraatriální (incizionální)	
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 vrozeného 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. Kardiovaskulární postižení	
z plicnice	494	u metabolických onemocnění	520
Anomální odstup pravé koronární arterie		Vrozené poruchy metabolismu	520
z plicnice	496	Neuromuskulární poruchy	521
Anomální odstup koronárních arterií		Marfanův syndrom	521
z nepřislušných Valsalvových sinů	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	
komory	497	problematika	522
Ebsteinova anomálie	497	12.7.1. Srdeční selhání	522
12.2.30. Trikuspidální stenóza a insuficience	497	12.7.2. Plicní hypertenze	523
Uhlova anomálie pravé komory	497	Plicní hypertenze u vrozených	
12.2.31. 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
12.2.32. Anomálie oblouku aorty a větví plicnice	499	Plicní hypertenze u chronických	
Cévní prstence	499	onemocnění	524
12.2.33. 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		
<i>J. Starý, I. Hadačová, K. Petrtýlová</i>			
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 erythropoézy	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 aplazií 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. Hadačová)	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 nedostatku 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. Petrtýlová)	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		
<i>J. Starý</i>			
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. Nehodgkinské 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 kostí	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		