

# OBSAH

*Filip Fencel, Jan Lebl, Jana Tejnická*

<b>ÚVODEM</b> . . . . .	13
-------------------------	----

*Filip Fencel*

<b>PŘÍČINY SELHÁNÍ STŘEVA U DĚTÍ</b> . . . . .	15
--	----

Stavy spojené s redukcí absorpčního povrchu střeva, syndrom krátkého střeva . . . . .	15
Onemocnění spojená s poruchou funkce enterocytů při neporušeném celkovém povrchu střeva . . . . .	21
Poruchy intestinální motility . . . . .	24
Souhrn . . . . .	32

*Jan Lebl, Veronika Straková, Petra Dušátková,  
Lenka Elblová, Štěpánka Průhová*

<b>MONOGENNÍ SYNDROMY MULTIORGÁNOVÉ AUTOIMUNITY</b> . . . . .	35
---	----

APS-1/APECED . . . . .	37
IPEX . . . . .	41
ITCH . . . . .	44
Poruchy typu IPEX-like: geny <i>IL2RA</i> , <i>STAT5b</i> , <i>STAT1</i> , <i>LRBA</i> . . . . .	44
CTLA4 . . . . .	45
Úloha proteinů STAT v regulaci imunitní odpovědi . . . . .	47
STAT3 . . . . .	49
Diagnostika monogenních imunopatologických syndromů . . . . .	51

*Michaela Šibíková, Filip Fencel*

<b>PARENTERÁLNÍ VÝŽIVA</b> . . . . .	55
--------------------------------------	----

Indikace a kontraindikace parenterální výživy . . . . .	56
Způsob podání parenterální výživy . . . . .	57

Složky parenterální výživy . . . . .	59
Komplikace parenterální výživy . . . . .	69
Sledování pacientů s totální parenterální výživou . . . . .	74
Praktické aspekty provádění totální parenterální výživy . . . . .	75

*Richard Škába*

<b>CHIRURGICKÁ TERAPIE SELHÁNÍ STŘEVA U DĚTÍ . . . . .</b>	<b>77</b>
Možnosti chirurgické léčby syndromu krátkého střeva . . . . .	78
Prodlužovací operace střeva . . . . .	80
Chirurgické výkony u střevního selhání typu visceral motility dysfunction (MMIHS, CIPO, MSMDS). . . . .	82
Souhrn . . . . .	83

*Jiří Froněk*

<b>TRANSPLANTACE STŘEVA U DĚTÍ . . . . .</b>	<b>85</b>
Typy výkonů . . . . .	86
Indikace a kontraindikace transplantace tenkého střeva . . . . .	89
Výsledky transplantace tenkého střeva podle dat z registru. . . . .	89
Zkušenosti s transplantací tenkého střeva v IKEM. . . . .	91
Závěr . . . . .	93

*Filip Fencel*

<b>TEDUGLUTID V TERAPII SYNDROMU KRÁTKÉHO STŘEVA . . . . .</b>	<b>95</b>
Patofyziologie, efekt terapie teduglutidem . . . . .	95
Indikační kritéria . . . . .	100
Kontraindikace. . . . .	101
Predikce efektu terapie u jednotlivých pacientů . . . . .	101
Vyšetření před zahájením terapie a monitorace pacienta v průběhu terapie . . . . .	102
Souhrn . . . . .	103

*Jana Tejnická*

<b>VZÁCNÉ ONEMOCNĚNÍ U DVOU SESTER Z JESENÍKŮ . . . . .</b>	<b>107</b>
Kazuistika . . . . .	107
Deficit LRBA . . . . .	108
Klinické projevy syndromu deficiencie LRBA. . . . .	109
Léčba deficiencie LRBA . . . . .	109
Závěr . . . . .	110

*Barbora Obermannová, Renata Formánková, Petra Keslová, Zdeněk Šumník,  
Lenka Elblová, Štěpánka Průhová, Jana Kayserová, Petr Sedláček, Jan Lebl*

**PŘÍBĚH ZACHRÁNĚNÉHO CHLAPCE . . . . . 113**

Kazuistika . . . . . 114

Závěr . . . . . 119

*Karolina Špičáková, Filip Fencel*

**SYNDROM MEDNIK – VZÁCNÁ PŘÍČINA SELHÁNÍ STŘEVA . . . . . 121**

**ZKRATKY . . . . . 127**

**REJSTŘÍK. . . . . 131**