

Úvodní slovo

Vážení přátelé, kolegyně a kolegové,

s velkou radostí Vás všechny vítáme na naší tradiční konferenci gynekologie dětí a dospívajících, letos již s pořadovým číslem 54. Takto vysoké číslo by mohlo evokovat myšlenku, že jsme seskupení téměř historické, opak však je pravdou. My jen máme stále více zkušeností díky tradici našeho oboru, kterému se všichni věnujeme téměř altruisticky s entusiasmem a přesvědčením o nezbytnosti existence oboru gynekologie dětí a dospívajících v portfoliu českého zdravotnictví.

Tentokrát jsme pro Vás zvolili jako hlavní téma konference mezioborovou spolupráci gynekologie dětí a dospívajících, neboť spektrum obtíží, které s našimi malými a dospívajícími pacientkami řešíme, stále více překračuje rámec našeho oboru. Často řešíme kompetence, kdo je vlastně v konečném důsledku za finální řešení daného mezioborového problému zodpovědný, zda my jako dětské gynekologové nebo spolupracující specialista či praktický lékař pro děti a dorost.

Očekáváme, že všichni dohromady, jako nakonec pokaždé na naší konferenci, si navzájem sdělíme své zkušenosti v této oblasti mezioborové spolupráce a že výsledné informace budou přínosné pro každého z nás.

Na stejné téma pro Vás realizujeme dnes již tradiční součást našich konferencí – workshop, ve kterém s přizvanými specialisty z jiných oborů otvíráme anoncovanou problematiku a na konkrétních případech ukazujeme variabilitu možných řešení v mezioborové spolupráci s námi, dětskými gynekology.

V neposlední řadě Vás zveme do nádherné lokality Lednicko-valtického areálu, kde očekáváme, že po absolvování odborného programu naší 54. konference gynekologie dětí a dospívajících se Vám nabídne i prostor pro relaxaci v tomto prostředí plném zahrad, zeleně, možností turistiky ať již pěší nebo na kole.

Přejeme Vám ať čas, který společně na konferenci strávíme, je pro všechny příjemný a přínosný.

Za celý organizační výbor a výbor Sekce gynekologie dětí a dospívajících

MUDr. Jana Alešová

prezidentka konference

předsedkyně Sekce gynekologie dětí a dospívajících ČGPS ČLS JEP

Všeobecné informace

Datum a místo konání

20.–22. dubna 2023
Hotel Galant Lednice
21. dubna 657
691 44 Lednice

Pořadatelé

Sekce gynekologie dětí a dospívajících ČGPS ČLS JEP ve spolupráci se Sekcí gynekologie dětí a dospívajících SGPS SLS a Českou společností gynekologie dětí a dospívajících ČLS JEP

Organizační a programový výbor

MUDr. Jana Alešová

prezidentka konference

předsedkyně Sekce gynekologie dětí a dospívajících ČGPS ČLS JEP

MUDr. Dana Ondrová, Ph.D., MBA, IFEPAG

předsedkyně České společnosti gynekologie dětí a dospívajících ČLS JEP

MUDr. Zuzana Nižňanská, Ph.D., IFEPAG

předsedkyně Sekce gynekologie dětí a dospívajících SGPS SLS

Ostatní členové výboru

MUDr. Tibor Feldmár

MUDr. Nataša Feráková

MUDr. Martin Mužík

MUDr. Hana Kosová, Ph.D., IFEPAG

MUDr. Helena Neumannová, IFEPAG

MUDr. Jana Skřenková

MUDr. Dagmar Smetanová, CSc.

prof. MUDr. Jiří Špaček, Ph.D., IFEPAG

MUDr. Leoš Teslík, IFEPAG

MUDr. Igor Sedliak

Ohodnocení

Vzdělávací akce je akreditována Českou lékařskou komorou a pořádána dle stavovského předpisu ČLK číslo 16.

ID akce: 110989

Pasivní účast: 13 kreditů

Hlavní autor přednášky: 7 kreditů

Spoluautor přednášky: 5 kreditů

Certifikáty

Kredity získané za aktivní i pasivní účast budou členům ČLK připsány na jejich členské účty ve Vzdělávacím portálu ČLK (www.vzdelavanilekaru.cz).

Certifikáty budou účastníkům rozeslány e-mailem po skončení konference.

Sekretariát konference

AMCA, spol. s r. o.

Academic and Medical Conference Agency

Vyšehradská 320/49, 128 00 Praha 2

m: +420 731 496 060

e: amca@amca.cz

www.amca.cz



Zlatý partner



Stříbrný partner



Bronzový partner



Vystavovatelé

AeskuLab
a Unilabs company

axonia
PHARMA




GEDEON RICHTER


LÁZNĚ BĚLOHRAD

 **MEDIPO**
ZT s.r.o.

ONA
pharm

 **SPADIA**

Mediální partneři

 **EUNI**
ELEKTRONICKÁ UNIVERZITA

pro  Lékaře
www.prolekare.cz

 **MEDICÍNA**

causa
subita

ODBORNÝ PROGRAM

Čtvrtek 20. 4.

14.00–18.00 REGISTRACE

15.00–18.00 WORKSHOP

předsedající: J. Skřenková, D. Smetanová

- Spolupráce při péči o dívky s *Ulcus vulvae acutum* / Lipschützův vřed – diferenciální diagnostika, léčebné přístupy, jednotlivé kazuistiky, komentáře specialistů

J. Skřenková, GPK 1. LF UK a VFN, Praha

K. Míková, GPK 1. LF UK a VFN, Praha

H. Neumannová, GPK 1. LF UK a FN Bulovka, Praha

J. Bolchová, Klinika infekčních nemocí 1., 2. a 3. LF UK a FN Bulovka, Praha

16.30–16.45 Kávoová přestávka

- Poruchy pohlavního vývoje (DSD) – prenatální diagnostika – kazuistika
D. Smetanová, Gennet, Praha
- Poruchy pohlavního vývoje (DSD) z pohledu genetiky
M. Pokorná, Gennet, Praha

19.00 SCHŮZE VÝBORŮ ČSGDD ČLS JEP, SGDD ČGPS ČLS JEP A SGDD SLS

Saxenda® – analog GLP-1 schválený Evropskou lékovou agenturou pro snížení tělesné hmotnosti¹

LÉČBA OBEZITY

*Měla jsem sílu
a vůli sama rozjet
svůj byznys. Ale
abych zhubla
a hmotnost si
udržela, na to
potřebuji vaši
pomoc.*



Přípravek Saxenda® je schválen
i pro dospívající pacienty ve věku od 12 let.¹

Obezita je chronické metabolické onemocnění
vyžadující pomoc lékaře.²



Reference: 1. SPC přípravku Saxenda®. 2. Bray GA, Kim KK, Wilding JPH; on behalf of the World Obesity Federation. Obesity: a chronic relapsing progressive disease process. A position statement of the World Obesity Federation. *Obes Rev.* 2017;18(7):715-723.



Saxenda®
liraglutid injekce

Zkrácená informace k přípravku Saxenda® je umístěna na druhé straně.

Zkrácená informace o léčivém přípravku Saxenda® 6 mg/ml injekční roztok v předplněném peru

Složení: 1 ml roztoku obsahuje liraglutidum 6 mg. Jedno předplněné pero obsahuje liraglutidum 18 mg ve 3 ml. **Indikace:** doplňková léčba k dietě se sníženým obsahem kalorií a zvýšené fyzické aktivitě za účelem úpravy hmotnosti u dospělých pacientů s počáteční hodnotou indexu tělesné hmotnosti BMI ≥ 30 kg/m² (obezita) nebo BMI ≥ 27 kg/m² až < 30 kg/m² (nadváha) za přítomnosti alespoň jedné komorbidity související s hmotností, např. s dysglykemií, hypertenzí, dyslipidemií nebo obstrukční spánkovou apnoí. Dospívající (≥ 12 let): doplňková léčba ke zdravé výživě a zvýšené fyzické aktivitě k úpravě tělesné hmotnosti u dospívajících pacientů ve věku od 12 let s obezitou (BMI odpovídající ≥ 30 kg/m² u dospělých podle mezinárodních hraničních hodnot) a tělesnou hmotností nad 60 kg. **Dávkování a způsob podání:** Dospělí: počáteční dávka 0,6 mg jednou denně. Dávka má být zvýšena na 3,0 mg jednou denně v přírůstcích po 0,6 mg v nejméně jednatýdenních intervalech, aby se zlepšila gastrointestinální snášenlivost. Pokud není navýšení na vyšší dávku během dvou po sobě jdoucích týdnů dobře snášeno, zvažte ukončení léčby. Denní dávky vyšší než 3,0 mg se nedoporučují. Dospívající (≥ 12 let až < 18 let): je třeba použít podobný postup navyšování dávky jako u dospělých. Zmeškané dávky: pokud dojde k vynechání dávky do 12 hod od obvyklé doby podání, má si ji pacient aplikovat co nejdříve. Pokud do další dávky zbývá méně než 12 hod, pacient si nemá vynechanou dávku aplikovat a musí pokračovat v režimu podávání jednou denně další obvyklou dávkou. Pacient si nesmí vzít dávku navíc ani dávku zvýšit, aby vynechanou dávku nahradil. Přípravek Saxenda® je určen pouze pro subkutánní podání. Nesmí být podán intravenózně nebo intramuskulárně. Podává se jedenkrát denně kdykoli v průběhu dne, nezávisle na jídle. Aplikuje se injekčně do břicha, stehna nebo horní části paže. Pacienti s onemocněním diabetes mellitus 2. typu: Saxenda® se nemá používat v kombinaci s jinými agonisty GLP-1 receptoru. Při zahájení podávání přípravku Saxenda® zvažte snížení dávky souběžně podávaného inzulínu nebo sekretagog inzulínu (např. sulfonylurey), aby se snížilo riziko hypoglykemie. K úpravě dávky inzulínu nebo sekretagog inzulínu je nutné monitorování glykemie pacientem. **Zvláštní skupiny pacientů:** Starší pacienti (≥ 65 let): z důvodu věku není nutná žádná úprava dávkování. Zkušenosti s léčbou pacientů ve věku ≥ 75 let jsou omezené a použití u těchto pacientů se nedoporučuje. Porucha funkce ledvin: u pacientů s lehkou či středně těžkou poruchou funkce ledvin (clearance kreatininu ≥ 30 ml/min) není nutná žádná úprava dávkování. Přípravek Saxenda® není doporučen pro použití u pacientů s těžkou poruchou funkce ledvin (clearance kreatininu ≤ 30 ml/min) včetně pacientů v konečném stadiu selhání ledvin. Porucha funkce jater: u pacientů s lehkou nebo středně těžkou poruchou funkce jater není doporučena žádná úprava dávkování. Saxenda® se nedoporučuje používat u pacientů s těžkou poruchou funkce jater a u pacientů s lehkou či středně těžkou poruchou funkce jater se musí používat s opatrností. **Pediatrická populace:** U dospívajících ve věku od 12 let není nutná žádná úprava dávky. Bezpečnost a účinnost přípravku Saxenda® u dětí mladších 12 let nebyla stanovena. **Kontraindikace:** hypersenzitivita na liraglutid nebo na kteroukoli pomocnou látku. **Zvláštní upozornění:** u pacientů s onemocněním diabetes mellitus se nesmí Saxenda® používat jako náhrada za inzulín. U pacientů se závislostí na podávání inzulínu byla po rychlém vysazení nebo snížení dávky inzulínu hlášena diabetická ketoacidóza. U pacientů ve věku 75 let nebo výše, léčených dalšími přípravky k úpravě hmotnosti, se sekundární obezitou při endokrinologických chorobách či při poruchách příjmu potravy nebo u pacientů léčených přípravky, které mohou způsobovat nárůst tělesné hmotnosti, s těžkou poruchou funkce ledvin, s těžkou poruchou funkce jater, s městnavým srdečním selháním třídy IV podle NYHA a se závažným onemocněním střev a diabetickou gastroparézou se použití nedoporučuje. Pankreatitida, cholelitiáza a cholecystitida, onemocnění štítné žlázy, srdeční frekvence, dehydratace a hypoglykemie viz SPC. **Pediatrická populace:** U dospívajících (≥ 12 let) léčených liraglutidem byly hlášeny epizody klinicky významné hypoglykemie. Pacienti mají být informováni o charakteristických příznacích hypoglykemie a příslušných opatřeních. **Významné interakce:** malé zpoždění ve vyprazdňování žaludku při používání liraglutidu může ovlivnit absorpci současně podávaných perorálních léčivých přípravků. Saxenda® se nesmí mísit s jinými injekčními přípravky (např. inzulíny). Warfarin a další deriváty kumarinu, paracetamol, atorvastatin, griseofulvin, digoxin, lisinopril a perorální antikoncepční přípravky viz SPC. Studie interakcí byly provedeny pouze u dospělých. **Těhotenství a kojení:** liraglutid se nemá v těhotenství a během kojení užívat. Pokud si pacientka přeje otěhotnět nebo otěhotní, má být léčba liraglutidem přerušena. **Nežádoucí účinky:** nedoporučuje se pro použití u pediatrických pacientů. Nejčastěji hlášenými nežádoucími účinky jsou gastrointestinální poruchy (velmi časté: nauzea, zvracení, průjem, zácpa, bolest hlavy; méně časté: pankreatitida, zpožděné vyprazdňování žaludku. Více viz SPC. **Předávkování:** Hlášené případy zahrnovaly těžkou nauzeu, těžké zvracení a těžkou hypoglykemií. **Balení:** zásobní vložka obsažená v jednorázovém předplněném vícedávkovém peru. Jedno pero obsahuje 3 ml roztoku a lze jej použít k aplikaci dávky 0,6 mg, 1,2 mg, 1,8 mg, 2,4 mg a 3,0 mg. Velikost balení 3 předplněná pera. **Doba použitelnosti:** 30 měsíců. Po prvním použití 1 měsíc. **Uchovávání:** Uchovávejte v chladničce (2 °C – 8 °C). Chraňte před mrazem. Neuchovejte v blízkosti mrazáčního oddílu. Po prvním použití uchovávejte při teplotě do 30 °C nebo v chladničce (2 °C – 8 °C). Ponechávejte uzavřené pero, aby byl přípravek chráněn před světlem. **Způsob výdeje:** výdej vázán na lékařský předpis. **Způsob hrazení:** přípravek není hrazen z prostředků veřejného zdravotního pojištění. **Datum schválení:** 23. března 2015. **Datum revize textu:** 12/2021. **Držitel rozhodnutí o registraci:** Novo Nordisk A/S, Novo Allé, DK-2880 Bagsvaerd, Dánsko. **Reg. číslo:** EU/11/15/992/002. **Další informace získáte z SPC, příbalové informace nebo na adrese firmy Novo Nordisk:** Novo Nordisk s.r.o., Karolínská 706/3, 186 00, Praha 8 – Karlín.

CZ23SX00003

Pátek 21. 4.

8.00 REGISTRACE

9.00–9.30 ZAHÁJENÍ KONFERENCE

*MUDr. Jana Alešová, MUDr. Zuzana Nižňanská,
MUDr. Dana Ondrová*

1. Organizační záležitosti GDD v ČR
J. Alešová, NZZ Jana Alešová s.r.o., Havířov

9.30–11.15 SEKCE I: VROZENÉ VÝVOJOVÉ VADY VNITŘNÍCH RODIDEL A PORUCHY SEXUÁLNÍHO VÝVOJE

předsedající: Z. Nižňanská, D. Ondrová

2. CDG syndrom v gynekologii
R. Poncová, Gynekologicko-porodnická klinika 1. LF UK a VFN, Praha
3. Péče o pacientky s MRKH syndromem
M. Nováčková, GPK 2. LF UK a FNM, Praha
4. Dva úhly pohledu na MRKH syndrom – pacientka a psychiatrická
A. Kultová, Psychiatrické odd. ÚVN, Praha
5. Genetická příčina POI aneb máme jim co nabídnout?
P. Bolehovská, IVF Cube, Praha
6. Předčasná puberta v ambulanci dětského gynekologa
T. Ježková¹, L. Teslík¹, S. Koloušková², ¹Gynekologicko-porodnické oddělení, Nemocnice Hořovice, ²Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha
7. Hormonální léčba v dětské gynekologii
Z. Nižňanská, LF UK a UNB, Bratislava

11.15–11.45 Kávoová přestávka a prohlídka výstavy

11.45–12.55 SEKCE II: ENDOKRINOLOGIE V GYNEKOLOGII DĚTÍ A DOSPÍVAJÍCÍCH

předsedající: H. Neumannová, J. Alešová

8. Děti s atypickým vývojem a vzhledem genitálu (poruchy sexuální diferenciacce se zaměřením na vývoj pohlavního systému)
M. Šnajderová¹, J. Zapletalová², J. Křenek Malíková¹, ¹FN Motol, Praha, ²FN Olomouc

9. Poruchy sexuální diferenciace: současná doba přináší kontroverze
J. Zapletalová¹, M. Šnajderová², D. Neumann^{3,4}, ¹FN Olomouc, ²FN Motol, Praha, ³FN Hradec Králové, ⁴Oblastní nemocnice Trutnov
10. Poruchy pohlavního vývoje: úloha nových infomačních materiálů ve světě dezinformací
J. Křenek Malíková¹, M. Šnajderová¹, J. Lebl¹, J. Zapletalová², ¹FN Motol, Praha, ²FN Olomouc
11. CAH pohledem dětského gynekologa – kazuistika
H. Neumannová, Remedis a GPK 1. LF UK a FN Bulovka, Praha

12.55–13.10 FIREMNÍ SDĚLENÍ

12. Nové možnosti redukce váhy u obézních dospívajících a dospělých (přednáška ve spolupráci se společností Novo Nordisk s.r.o.)
D. Ondrová, ÚPMD, Praha

13.10–14.30 Oběd

14.30–14.40 FIREMNÍ SDĚLENÍ

13. Neinvazivní genetická vyšetření v dětské gynekologii (přednáška ve spolupráci se společností AeskuLab k.s.)
T. Pexa, Laboratoř forenzní a lékařské genetiky AeskuLab Brno

14.40–15.50 SEKCE III: OPERATIVA V GDD

předsedající: M. Mužík, L. Teslík

14. Dermoidní cysty – operační léčba, kazuistika
P. Koliba ml., H. Neumannová, E. Homolková, GPK 1. LF UK a FN Bulovka, Praha
15. Operační léčba juvenilní cystické adenomyózy – kazuistika
P. Koliba ml., H. Neumannová, GPK 1. LF UK a FN Bulovka, Praha
16. Mezioborová spolupráce při řešení bolesti břicha u dětí a dospívajících
P. Koliba st.¹, I. Semerádová¹, P. Koliba ml.², ¹Gynartis, Ostrava-Poruba, ²GPK 1. LF UK a FN Bulovka, Praha
17. Dve zkušenosti z operační sály – dve kazuistiky
I. Sedliak, UNLP, Košice

18. Dětská gynekologie v obrazech
E. Štefllová, Nemocnice Jindřichův Hradec

20.00 KONFERENCE VEČEŘE

Sobota 22. 4.

9.00–10.15 SEKCE IV: VARIA

předsedající: Z. Kosibová, H. Neumannová

19. Lichen sclerosus vulvae u dětí
L. Teslík, T. Ježková, Gynekologicko-por. oddělení Nemocnice Hořovice
20. Poranění genitálu dívek v dětském věku a dospívajících při zimních sportech
E. Zahradníková, Gynekologicko-porodnické oddělení MMN a.s., Jilemnice
21. Vhodná antikoncepce u dospívajících dívek s epilepsií
A. Muchová, Nemocnice ve Frýdku-Místku
22. CALME, kazuistika a management asymetrického zvětšení velkého stydkého pysku
M. Mužík¹, V. Miháľ, J. Zapletalová², ¹Nemocnice ve Frýdku-Místku, ²Fakultní nemocnice Olomouc
23. Nová klasifikace vrozených vad Müllerových vývodů dle ASRM 2021
D. Smetanová, Gennet, Praha

10.15–10.30 FIREMNÍ SDĚLENÍ

24. Když dva se rádi mají a dítětko nechtějí...
(přednáška ve spolupráci se společností Gedeon Richter Marketing ČR, s.r.o.)
J. Slíva, 3. LF UK, Praha

10.30–11.00 Kávoová přestávka a prohlídka výstavy

11.00–12.30 SEKCE V: VARIA

předsedající: T. Feldmár, J. Alešová

25. Povinná mlčenlivost, oznamovací povinnost, forenzní problematika, diskuse
J. Alešová, NZZ Jana Alešová s.r.o., Havířov
26. Atypický vzhled zevního genitálu u novorozence – kazuistika
*E. Hrdonková¹, M. Kepková², H. Tobrmanová³, ¹GPK FN a LF UK, Plzeň
²Neonatologické oddělení LF UK a FN Plzeň, ³Mulačova nemocnice, Plzeň*
27. Juvenilní metrorrhagie
D. Ondrová, A. Regendová, ÚPMD, Praha
28. Idiopatická trombocytopenická purpura jako příčina juvenilní metrorrhagie
– kazuistika
I. Meixnerová, I. Rejdová, GPK LF MU a FN Brno, Brno
29. Hyperprolactinemie a bolest náctiletých
E. Klimovičová, Lednická Gynekologie s.r.o., Lednice

12.30 ZAKONČENÍ KONFERENCE

Abstrakta

Abstrakta neprošla jazykovou ani autorskou korekturou.

GENETICKÁ PŘÍČINA POI ANEB MÁME JIM, CO NABÍDNOUT?

P. Bolehová

IVF Cube, Praha

POI (předčasné ovariální insuficience) je relativně vzácný stav s prevalencí 1 % v běžné populaci. Příčiny vzniku jsou velmi různorodé. Já se zaměřím jen na část, která je způsobena geneticky a tvoří zhruba 10 % případů POI. Můžeme je rozdělit na 2 hlavní skupiny: chromozomální a genové abnormality. Mezi chromozomální a zároveň nejčastější, s kterými se setkáváme v ordinaci asistované reprodukce, patří Turnerův syndrom. Důležitou roli ohledně strategie hraje karyotyp. Do skupiny genových patří hlavně syndrom fragilního X a mnoho dalších vzácných poruch – např. galaktosemie.

Časná diagnóza je pro tyto pacientky zásadní a zvyšuje šanci na možnost použití technik zachovávajících plodnost. V současné době nejrozšířenější technikou je kryokonzervace embryí, eventuelně oocytů. Obě tyto metody vyžadují kontrolovanou stimulaci a následný odběr oocytů, což je časově náročné. Další možností je kryokonzervace ovariální tkáně a následná autotransplantace. Hlavním rozdílem je fakt, že získáme materiál rychle bez předešlé stimulace a lze takto uchovat až několik tisíc nezralých oocytů současně. Je vhodná pro prepubertální dívky s vysokým rizikem rozvoje POI a onkologické pacientky. Potenciálně umožňuje obnovit jak fertilitu, tak endokrinní funkci po POI. Následná transplantace ovariální tkáně je možná ortotopicky nebo heterotopicky s cílem umožnit ženě spontánní otěhotnění, eventuelně využít k otěhotnění metod asistované reprodukce. Pravděpodobně v budoucnu bude možné přiřadit i techniku IVM – in vitro maturace oocytů bez provádění stimulace. Současné výsledky s touto metodou zatím nejsou příliš efektivní. Zatím bylo nahlášeno jen několik živě narozených dětí. Avšak neustále dochází k optimalizacím a zaváděním nových postupů.

Neexistují žádná doporučení pro konkrétní genetické vady. Vždy je potřeba vést konzultaci mezi pacientkou, příbuznými a lékařem – vysvětlit rizika a benefity jednotlivých technik. Při výběru metody zachování fertility je třeba vzít v úvahu následující aspekty: skutečné znalosti o účinnosti techniky pro danou patologii, průměrný věk nástupu POI, možná rizika spojená s výkonem, pravděpodobnost spontánního početí a v neposlední řadě také zdravotní důsledky budoucího těhotenství.

KAZUISTIKA – ATYPICKÝ VZHLED ZEVNÍHO GENITÁLU U NOVOROZENCE

E. Hrdonková¹, M. Kepková², H. Tobrmanová³

¹GPk LF UK a FN Plzeň

²Neonatologické oddělení LF UK a FN Plzeň

³Mulačova nemocnice, Plzeň

Kazuistika sleduje vyšetřování novorozené holčičky s atypickým vzhledem zevního genitálu, kde promínuje cystický útvar při horním okraji hymenu, ústí uretry útvarem zcela deviováno, atrézie hymenu vyloučena, na USG normální nález na vnitřním genitálu, močový měchýř též bez patologického nálezu. Stav vyhodnocen jako parauretrální cysta ze Skeneho žlázek.

PŘEDČASNÁ PUBERTA V AMBULANCI DĚTSKÉHO GYNEKOLOGA

T. Ježková¹, L. Teslík¹, S. Koloušková²

¹Gynekologicko-porodnické oddělení, Nemocnice Hořovice

²Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Předčasná puberta se vyskytuje 1 : 5000 dětí, převážně u dívek. Tvoří jednu z oblastí oboru dětské gynekologie, při řešení této problematiky se setkává dětský gynekolog, pediatr a endokrinolog. Ve většině případů odesílá pacientku endokrinolog ke sledování úrovně estrogenizace rodidel a k monitorování efektu léčby. Při předčasném rozvoji sekundárních pohlavních znaků je ale dětský gynekolog mnohdy prvním, kdo předčasnou pubertu diagnostikuje. Z toho důvodu předkládáme praktický návod, jak postupovat v ambulantní praxi.

HYPERPROLACTINEMIE A BOLEST NÁCTILETÝCH

E. Klimovičová

Lednická Gynekologie s.r.o., Lednice

Poruchy cyklu, dysmenorea, cyklická mastalgie, premenstruační syndrom nebo dysforická porucha jsou nevídanými průvodci vysokého počtu velmi mladých dívek. Ne všechny mají informaci, že se jedná o obtíže řešitelné, že existují jak spolehlivé diagnostické metody, tak i celá škála metod léčebných. Prolactin a jeho neoptimální hladiny jsou jednou z hlavních příčin, proč desetitisíce mladých dívek i dospělých žen prožívají opakovaně svoje menstruační „peklo“.

MEZIOBOROVÁ SPOLUPRÁCE PŘI ŘEŠENÍ BOLESTI BŘICHA U DĚTÍ A DOSPÍVAJÍCÍCH

P. Koliba st.¹, I. Semerádová¹, P. Koliba ml.²

¹Gynartis s.r.o., Ostrava

²Gyn.-por. klinika, FN Bulovka, Praha

Bolesti břicha u dětí patří k nejčastějším důvodům vyšetření u dětského gynekologa. Bolest břicha může být vyvolána celou řadou onemocnění. Některá z nich mohou být závažná,

ale většinou nemusí jít o závažný problém. Rozlišit závažnost situace v mnoha případech vůbec není jednoduchá situace, zvláště u lékaře prvního kontaktu. O to větší význam má mezioborová situace při posuzování možných příčin bolestí. Míra bolesti břicha u dětí rovněž nemusí přímo odpovídat závažnosti nemoci, která ji způsobuje. Základem je důkladná anamnéza za přítomnosti rodiče, a to i u dospívajících pacientů. Dále je nutné odlišit lokalizaci bolestí břicha, její charakter (tupá bolest, kolikovitá bolest), propagace bolesti břicha, zvracení nebo průjemy. Důležité je rozlišení, zda jde o bolesti akutní, nebo chronické. Akutní bolest je bolest, která vzniká náhle, velmi často rychle progreduje. Může být příznakem náhlé příhody břišní (akutní apendicitida, zánět žlučníku, zánět slinivky, zánět peritonea, uskrínutá kýla apod.) Zde je nezbytná spolupráce s dětským chirurgem. Náhlá bolest břicha však může být u dětí způsobena i obyčejnou dietní chybou, kdy v dalším průběhu se objeví průjem nebo zvracení. Mezi časté infekční onemocnění u dětí jsou záněty ledvin a dolních močových cest, které bývají provázeny bolestmi břicha. Některé příčiny bolestí břicha nemusí být lokalizovány přímo v dutině břišní. U menších dětí musíme vždy myslet také na vyšetření stolice na parazity.

U dětí je často velmi obtížné správně rozhodnout vlastní příčinu bolestí břicha. Některá z nich mohou být závažná a vyžadují neodkladnou a důslednou léčbu. Důležitou roli v jejich včasné diagnostice i následné léčbě představují rodiče, kteří včas rozpoznají závažnost onemocnění a nutnost vyhledat dětského lékaře nebo dětského chirurga. V mezioborové spolupráci by neměla být opomíjena také role dětského gynekologa, protože příčinou bolestí břicha může být kromě akutního gynekologického zánětu, také torze cysty, torze adnex, nádor ovaria a u dospívajících dívek se v poslední době čím dál častěji setkáváme i s případy endometriózy.

Literatura: u autora

DERMOIDNÍ CYSTY – OPERAČNÍ LÉČBA, KAZUISTIKY

P. Koliba ml., H. Neumannová, E. Homolková

Gynekologicko-porodnická klinika, Fakultní nemocnice Bulovka, Praha

Dermoidní cysty (zralé teratomy) představují nejčastější ovariální neoplázii v adolescentním věku. Dermoidní cysty jsou benigní, obvykle asymptomatické a často bývají objeveny náhodně při vyšetření. Základní diagnostickou metodou s vysokou přesností je ultrazukové vyšetření. Malé dermoidní cysty je možné pouze sledovat, u větších a symptomatických nálezů je metodou první volby operační odstranění dermoidní cysty s cílem zachovat co nejvíc reziduální tkáň postiženého ovaria s ohledem na budoucí plodnost. Na 3 kazuistikách demonstrujeme různé operační přístupy na základě rozličného nálezu.

OPERAČNÍ LÉČBA JUVENILNÍ CYSTICKÉ ADENOMYÓZY – KAZUISTIKA

P. Koliba ml., H. Neumannová

Gynekologicko-porodnická klinika, Fakultní nemocnice Bulovka, Praha

V dětském a adolescentním věku se častěji setkáváme s patologií adnex než s postižením dělohy, které vyžaduje operační řešení. Mezi vzácné onemocnění dělohy patří i juvenilní cystická adenomyóza. Jedná se raritní variantu adenomyózy, která postihuje typicky

dospívající ženy. Charakteristickými projevy onemocnění jsou chronické pánevní bolesti, bolestivá menstruace a menometroragie. První případ juvenilní cystické adenomyózy (JCA) publikoval v roce 1996 Tamura u 16leté pacientky. V roce 2010 byla stanovena diagnostická kritéria JCA (Takeuchi et al.), nicméně etiologie onemocnění není dosud plně objasněna a dlouho se vede diskuse, zda je JCA vzácná získaná forma adenomyózy, nebo jde o vrozenou abnormalitu způsobenou poruchou vývoje Müllerových vývodů - tzv. akcesorní kavitovanou děložní hmotu (ACUM – accessory cavitated uterine mass). Bez ohledu na možnou etiologii, definitivní léčbou JCA (nebo ACUM) je operační excize. Zde uvádíme případ 16leté dívky s postupně se zhoršující dysmenoreou a pánevní bolestí, u které byla po diagnostikování cystické léze v myometriu úspěšně provedena laparoskopická operace zachovávající fertilitu.

PORUCHY POHLAVNÍHO VÝVOJE: ÚLOHA NOVÝCH INFORMAČNÍCH MATERIÁLŮ VE SVĚTĚ DEZINFORMACÍ

J. Křenek Malíková¹, M. Šnajderová¹, J. Lebl¹, J. Zapletalová²

¹*Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha*

²*Dětská klinika LF UP a FN Olomouc*

V posledních letech došlo k celé řadě změn na poli poruch pohlavního vývoje.

Při posuzování poruch pohlavního vývoje (DSD) se vychází z mezinárodní klasifikace z roku 2006 (Hughes IA et al., 2006). V klinickém vyšetření atypického zevního genitálu je Praderova klasifikace od roku 2000 nahrazována skorem EMS (External Masculinization Score, Ahmed SF et al., 2000), které hodnotí vzhled genitálu bodovým systémem. Ale i EMS má určité nedostatky, které překonává hodnocení pomocí EGS skóre (External Genitalia Score, van der Straaten S. et al., 2020). Rozšiřují se i nové možnosti v oblasti diagnostiky, a to zejména s příchodem sekvenování nové generace a novými možnostmi interpretace genetických nálezů. Z hlediska implementace nových léčebných postupů a dlouhodobého sledování se preferuje mezioborový tým ve složení endokrinolog, urolog, gynekolog, genetik. Velký důraz je kladen také na psychologickou péči. Úkolem týmu je odborné a psychologické vedení pacienta a jeho rodiny.

Ministerstvo zdravotnictví iniciovalo schůzku odborníků pro DSD a jejím výstupem budou nové informační materiály pro neonatology, praktické dětské lékaře, ale také endokrinology, kteří se s těmito dětmi a jejich rodiči setkávají. Materiály určené pro lékaře prvního zachytu budou obsahovat aktuální terminologii, algoritmy vyšetření a základní nástin budoucí léčby, tak aby mohly být rodiče informováni odpovídající formou. Další materiály určené pro laickou veřejnost a zejména pacienty/rodiče mají za cíl podat základní informaci o poruchách pohlavního vývoje, o následném postupu při vyšetření, léčbě a přijetí diagnózy.

Naší snahou je na základě odborné diskuse připravit materiály, které přispějí k jednotnému postupu na všech pracovištích v ČR, navodí důvěru mezi pacienty/rodiči a lékaři a vyváží riziko dezinformací. Uvítáme Vaše náměty a diskusi nad návrhy.

DVA ÚHLY POHLEDU NA MRKH SYNDROM – PACIENTKA A PSYCHIATRIČKA

A. Kultová

Psychiatrické oddělení; Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha; MRKH CZE (peer konzultace)

Pohled na Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrom z pozice ženy s tímto syndromem žijící a zároveň i lékařky v oboru psychiatrie. V rámci své prezentace se pokusím ukázat, čím si může mladá dívka či žena procházet od období hledání diagnózy, přes eventuální řešení tvorby neovaginy až po problematiku neplodnosti. Z úhlu pohledu psychiatricky chci také poukázat na celkovou důležitost psychického zdraví a pohody u patientek s MRKH syndromem. Jedná se o nepopiratelnou složku při holistickém přístupu a léčbě u jakéhokoli onemocnění. U žen s MRKH syndromem lze hovořit o zásadním vlivu na compliance patientek – ať už v části sdělení diagnózy, tak i v dalších léčebných postupech. Důležité je samozřejmě nepodceňovat možný rozvoj psychického onemocnění/poruchy v terénu MRKH syndromu. Dále bych ráda poukázala na svou aktivitu jako peer konzultantky pro dívky/ženy s MRKH syndromem a jejich blízké. V závěru možný prostor pro dotazy.

IDIOPATICKÁ TROMBOCYTOPENICKÁ PURPURA JAKO PŘÍČINA JUVENILNÍ METRORRHAGIE – KAZUISTIKA

I. Meixnerová, I. Rejdová

Gynekologicko-porodnická klinika LF MU a FN Brno

Souhrn: Juvenilní metrorrhagie je dysfunkční krvácení nejčastěji způsobené nedostatečnou sekreční transformací endometria při anovulačním cyklu. Příčinou silného, až život ohrožujícího krvácení u dospívajících dívek může být ve vzácných případech hematologické onemocnění-trombocytopenie, trombocytopenie či koagulopatie. Idiopatická trombocytopenická purpura (ITP) je autoimunitní onemocnění, charakterizované izolovanou trombocytopenií, která je způsobena jejich destrukcí v orgánech monocytomakrofágového systému, nejvíce ve slezině. Dalším patogenetickým mechanismem, který se u ITP uplatňuje, je postižení megakaryocytů. Klinicky se může manifestovat krvácením z gastrointestinálního a urogenitálního traktu či projevy na sliznicích a kůži. Diagnóza ITP je stanovena po vyloučení jiných příčin trombocytopenie, *per exclusionem*. Incidence u dětí je 4–5 případů na 100 000 osob za rok. Léčba ITP je doporučována při trombocytopenii pod $20\text{--}30 \times 10^9/\text{l}$. Léčbu je třeba individualizovat. První linii léčby představují kortikoidy a imunoglobuliny. Je nutné vyhybat se lékům, které interferují s destičkovými funkcemi, jako je kyselina acetylsalicylová a nesteroidní antirevmatika.

Kazuistika: 16letá pacientka byla přijata pro silné protrahované menstruační krvácení při těžké trombocytopenii $12 \times 10^9/\text{l}$ a anémii (hemoglobin 78 g/l). Byla diagnostikována trombocytopenická purpura vzniklá na imunitním podkladě, pravděpodobně v návaznosti na prodělané onemocnění covid-19. Pacientka byla léčena imunoglobuliny Kiovig, trombokoncentráty, Dicynone, krevní ztráta hrazena erymasami. K zástavě dysfunkčního krvácení byla nasazena Provera 5mg. Během léčby dochází k postupné úpravě hladiny trombocytů ($153 \times 10^9/\text{l}$) a hemoglobinu (93 g/l). K prvnímu relapsu onemocnění dochází

za 11 dnů (trombocyty $19 \times 10^9/l$, s poklesem na $8 \times 10^9/l$), hemoglobin 104 g/l). Nasazen Dicynone, Exacyl, Prednison. Dochází k úpravě hladiny trombocytů na $160 \times 10^9/l$. Druhý relaps přichází o měsíc později (trombocyty s poklesem na $8 \times 10^9/l$). Znovu byla zavedena kortikoterapie Prednison a nasazena antikoncepce. Pacientka je nyní v remisi trvající rok.

Závěr: Při krvácivých stavech u dospívajících dívek je nutná spolupráce s hematologem.

Klíčová slova: idiopatická trombocytopenická purpura (ITP), juvenilní metrorrhagie

VHODNÁ ANTIKONCEPCE U DOSPÍVAJÍCÍCH DÍVEK S EPILEPSÍ

J. Muchová

Nemocnice ve Frýdku-Místku

Epilepsie je diagnostikována a léčena často již v dětství, v období dospívání může vlivem steroidních hormonů docházet k zvýšeným epizodám záchvatu. Z tohoto důvodu má smysl prepubertální poradenství, včetně obeznámení gynekologa o jakékoliv úpravě či změně antikonvulzivní terapie. Epileptičky mívají oproti zdravé populaci více anovulačních cyklů, nepravidelné menstruační krvácení a amenorhoeu. Z důvodu teratogenity určitých antiepileptik je zvolení správné antikoncepční metody a tím pádem i plánované rodičovství velmi důležité. Není žádný přesvědčující důkaz, že COC zvyšuje počet epileptických záchvatů, nicméně antikonvulzivní vlastnosti různých progestinů jsou prozkoumány.

CALME, KAZUISTIKA A MANAGEMENT ASYMETRICKÉHO ZVĚŠENÍ VELKÉHO STYDKÉHO PYSKU

M. Mužík¹, V. Mihál², J. Zapletalová²

¹*Nemocnice ve Frýdku-Místku*

²*Fakultní nemocnice Olomouc*

CALME je anglickou zkratkou „Childhood asymmetric labium majus enlargement“. Jedná se o benigní zmnožení vulvární měkké tkáně. S tímto raritním onemocněním se setkáváme u prepubertálních a pubertálních dívek v důsledku hormonální reakce a následné expanze fibrózní tkáně vulvy. Po pečlivé diagnostice a vyloučení jiných možných etiologií je indikována konservativní dispenzarizace. Aktivní chirurgický postup je často spojen s mutilizací zevního genitálu.

CAH – POHLEDEM DĚTSKÉHO GYNEKOLOGA – KAZUISTIKA

H. Neumannová

Gynekologie – Remedis NZZ, Praha, GPK 1. LF UK a FN Bulovka, Praha

Kongenitální adrenální hyperplazie (CAH) je skupina autosomálně recesivně dědičných onemocnění, u kterých vlivem mutací genu pro enzymy steroidogeneze dochází k nedostatečné tvorbě kortizolu z cholesterolu v kůře v nadledvině. Klinické projevy jsou různé vyjádřené dle závažnosti enzymatických bloků. Důsledkem je nadměrná nebo deficitní produkce pohlavních hormonů již během intrauterinního života.

Nejčastější formou kongenitální adrenální hyperplazie je deficit enzymu P450c21 (21-hydroxylázy). Postihuje zhruba 90–95 % pacientů s CAH a vyskytuje se u nás s incidencí cca 1 : 10–15 000 novorozenců.

Od roku 2006 je v ČR vyšetření na CAH součástí plošného novorozeneckého screeningu, přesto část pacientů s prostou virilizující formou a většina pacientů s neklasickou formou CAH screeningu uniká.

V roce 2021 byla v naší ambulanci vyšetřena 11měsíční holčička s virilizovaným genitálem (Prader II). Ve spolupráci s endokrinology jsme diagnostikovali CAH – defekt 21-hydroxylázy, pro hraniční hodnotu 17-OH progesteronu při novorozeneckém screeningu nebyla porucha zachycena. Dívka je léčena kortikoidy, byla vyšetřena urologem, plastická úprava genitálu je plánovaná až v dospělosti.

HORMONÁLNÍ LIEČBA V DETSKEJ GYNEKOLÓGII

Z. Nižňanská

I. gyn.-pôr. klinika LF UK a UNB, Bratislava

Cieľ: prehľad a upgrade poznatkov o využití hormonálnej liečby v gynekológii detí a dospievajúcich z dostupných literárnych zdrojov.

Súhrn: V gynekológii detí a dospievajúcich má hormonálna liečba svoje nespochybniteľné indikácie. Napriek tomu do aplikácie hormonálnej liečby interferuje množstvo faktorov počínajúc mýtmi a dezinformáciami o hormonálnej liečbe, ktoré sa stále vyskytujú v sociálnych médiách a končiac nedostatočnou skúsenosťou s aplikáciou liečby alebo nedorozumeniami medzi špecialistami. V prednáške poskytujeme prehľad novších poznatkov v tejto oblasti v kombinácii s klasickými metódami.

PÉČE O PACIENTKY S MRKH SYNDROMEM

M. Nováčková

Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrom je vzácné onemocnění, při kterém se dívka narodí s agenezí dělohy a proximální části pochvy. Vyskytuje se ve dvou formách: typ I bez přidružených anomálií a typ II s postižením dalších orgánů (nejčastěji uropoetického traktu a kostry). Obvykle je tento syndrom diagnostikován u dívek v 15–16 letech v rámci vyšetření pro primární amenoreu. Při zjištění ageneze dělohy a pochvy je důležité stanovení správné diagnózy, k čemuž napomůže abdominální ultrazvukové vyšetření a magnetická rezonance. Genetické vyšetření určí karyotyp pacientky a případně odhalí jinou genetickou příčinu ageneze. Po stanovení diagnózy je třeba pacientku i rodiče podrobně informovat o nálezů a vysvětlit, co pro dívku aktuálně a do budoucna znamená.

V období, kdy se dívka začne zajímat o sexuální aktivity, má obvykle zájem o vytvoření pochvy. To je možné buď pomocí konzervativních metod pomocí dilatace anebo chirurgicky. Na našem pracovišti máme dlouholeté zkušenosti s neoplastikou pochvy dle Vecchiettiho. Před indikací k chirurgickému zákroku pacientky podstupují sexuologické vyšetření, při kterém hodnotíme psychosexuální zralost. Po výkonu je nutná motivace a spolupráce

pacientky k dosažení optimálního anatomického výsledku. Po dimisi po operaci pacientka pravidelně dilatuje pochvu k udržení její průchodnosti. Obvykle šest týdnů po operaci je možný vaginální pohlavní styk.

V pozdějším období začínají mít ženy touhu stát se matkou. Již po určení diagnózy by měla být dívka a rodiče informováni o postupech, díky kterým je možné mateřství i u syndromu MRKH.

JUVENILNÍ METRORRHAGIA

D. Ondrová, A. Regendová

Ústav pro péči o matku a dítě, Praha

Juvenilní metrorrhagia (JM) je název pro dysfunkční krvácení u pubertálních a postpubertálních dívek. Diagnostika, terapie a prevence krvácení u dívek má své zvláštnosti a odlišnosti od krvácení u dospělých žen.

JM často navazuje přímo na menarche – metrorrhagia menarchealis. Nejčastěji však do šestého měsíce po menarche, eventuálně v průběhu prvního roku menstruace. Druhý vrchol četnosti výskytu krvácení bývá za dva nebo tři roky po menarche.

Příčiny jsou hormonální i nehormonální

Hormonální příčiny: hyperestrismus, anovulace.

Nehormonální příčiny: endometritis, porucha hemokoagulace, hypoplazie, hypotrofie děložní, hypotonie děložního svalu z hypoxie při sec. anemii.

Klinický obraz: JM předchází často stupňující se krvácení typu polymenorrhoe a hypermenorrhoe, nebo naopak oligomenorrhoe až sekundární amenorrhoe, popřípadě kombinace obojího, což se projevuje dlouhodobým silným anemizujícím krvácením.

Dívky s diagnózou JM bývají unavené, bledé, anemické až v kolapsovém stavu, udávající bolesti v podbřišku.

Terapie: Je nutné dodržet algoritmus: zástava krvácení, odloučení nepravidelného endometria, úpravy krevního obrazu. Následně pak zajistit prevenci recidiv.

CDG SYNDROM V GYNEKOLOGII

R. Poncová

Gynekologicko-porodnická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Vrozené poruchy glykosylace neboli CDGs (= Congenital Disorders of Glycosylations) jsou skupinou monogenně podmíněných onemocnění s defektem syntézy oligosacharidů, které jsou určeny k napojení na proteiny a lipidy za vzniku glykoproteinů a glykolipidů. V lidském těle je více než 50 % všech proteinů glykosylováno. Glykoproteiny jsou součástí buněčných membrán, kostní matrix, zároveň tvoří kolagen, elastin, imunoglobuliny, faktory komplementu a koagulační faktory. Kvůli této všudypřítomné potřebě glykosylace v lidském těle jsou CDG onemocnění velmi heterogenní skupinou s multisystémovou manifestací.

Incidence a prevalence skupiny CDGs lze jen obtížně určit. Předpokládaná prevalence v Evropě je 1 : 10 000, která vychází z frekvence výskytu potenciálně patogenní varianty 53 genů spojených s CDGs. Nejčastějším typem poruchy glykosylace je syndrom způsobeným deficitem fosfomanomutázy 2 (PMM2-CDG/CDG-Ia), zahrnuje asi 80 % všech CDGs.

Povrchové glykany umožňují rozpoznání buněk a hrají tak roli v mezibuněčné interakci, například peptidových hormonů s receptory.

Patogeneze nejčastějšího CDG syndromu spojeného s deficitem PMM2 ovlivňuje růstovou osu. Porucha glykosylace inzulinu podobného růstového faktoru vázajícího hormon 3 (IGFBP = insulin-like growth factor binding protein) vedou ke zvýšení clearance a redukci IGFBP-3 a inzulinu podobnému hormonu (IGF = insulin like growth factor). Tato porucha vede k defektu růstu u postižených jedinců.

U většiny pacientů dominuje neurologické postižení. U dětí se projeví hypotonii, křečemi, poruchou polykání a zpomalením psychomotorického vývoje, později zhoršeným intelektem. V rámci našeho oboru je důležité, že CDGs mají významný dopad na funkci endokrinního systému vedoucí k opožděnému růstu, hypoglykemiím a hypogonadotropnímu hypogonadismu.

Rozhodnutí doporučení hormonální substituce může být ztíženo faktem, že glykosylace postihuje i koagulační kaskádu, resp. koagulační faktory, což může vést ke stroke-like epizodám i u mladých pacientek.

DĚTI S ATYPICKÝM VÝVOJEM A VZHLEDEM GENITÁLU PŘI DSD. PORUCHY SEXUÁLNÍ DIFERENCIACE (DSD) SE ZAMĚŘENÍM NA VÝVOJ POHLAVNÍHO SYSTÉMU

M. Šnajderová¹, J. Zapletalová², J. Křenek Malíková¹

¹*Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha*

²*Dětská klinika LF UP a FN Olomouc*

Anomálie genitálu se vyskytují u novorozenců s četností 1 : 4 500 porodů (Thyen, U. et al. 2006). Většinou je odchylka zjištěna při narození nebo v útlém dětství, nelze však vyloučit ani pozdější záchyt. Vždy se jedná o stavy vyžadující komplexní a mezioborový přístup jak při odborném vyšetření, tak i při sledování a léčbě.

Poruchy pohlavního vývoje (poruchy sexuální diferenciace, DSD) nejsou variacemi normálního vývoje. Může se jednat o biologické dívky s virilizací (maskulinizací) genitálu, o biologické chlapce s poruchou maskulinizace genitálu, vzácně o jedince s ovotestikulární tkání. Mnohé stavy náleží mezi DSD, ne všechny podskupiny DSD ale vedou k poruše vývoje genitálu. DSD nelze směšovat nebo zaměňovat s rodovou rozladou (transsexualismem), ta je u jedinců s DSD vzácná. Zvláštní pozornost vyžadují novorozené dívky s obojetným vzhledem genitálu. Na prvním místě je nutno pomýšlet na život ohrožující kongenitální adrenální hyperplazii (CAH) se solnou poruchou na podkladě deficitu 21-hydroxylázy.

Diagnostika je u dětí s anomálií vývoje genitálu složitá. Šíře problematiky neumožňuje univerzální doporučený postup. Fenotyp sám o sobě nevypovídá o diagnóze.

Přístup k dítěti je individuální, podle typu poruchy. Pro volbu pohlaví jsou k dispozici doporučené mezinárodní postupy. Pokud je indikován operativní zákrok, cílem je úprava vzhledu a umožnění normální funkce genitálu, kontinence, průchodnost urogenitálního systému, reprodukční funkce. Tyto zákroky nejsou urgentní. Významná je od počátku psychoterapie (rodiče, dítě podle věku a vyspělosti). Farmakoterapie je individuální (k léčbě základního onemocnění u některých poruch, k indukci puberty a následné náhradní hormonální léčbě, v některých případech přechodná aplikace androgenů před operací penisu u hypospadie). Informace rodičům musí být vždy podána srozumitelnou formou, pacientovi podle věku, vyspělosti a schopnosti informací porozumět.

Závěr: U dětí s abnormálním vzhledem a vývojem genitálu je nezbytná časná a přesná diagnostika. Složitost problematiky vyžaduje centralizaci pacientů a mezioborový přístup. Novorozenec s abnormálním vzhledem genitálu představuje urgentní stav, prvořadě je vyloučit CAH ohrožující život metabolickým rozvrtem při selhání kůry nadledvin. Větší chirurgické výkony na genitálu je nutno odložit do doby, kdy pacient sám může dát validní souhlas.

Literatura:

Thyen U et al. Horm Res. 2006;66(4):195–203.

DĚTSKÁ GYNEKOLOGIE V OBRAZECH

E. Šteflová

Gynekologicko-porodnické oddělení Nemocnice Jindřichův Hradec a.s.

Dětská gynekologie je svébytným podoborem gynekologie a porodnictví a zahrnuje tak péči o ženu po celý její život. Podívejme se na tento obor trochu jinými očima, a to skrze oko umělcovo. Nemusíme být fundovanými odborníky ani uměleckými kritiky v novinách, abychom na sebe nechali umělecká díla působit a vnímat je. V přednášce přiřadím některá významná díla ke kapitolám z dětské gynekologie.

Umění by mělo těšit smysly a zanechávat nějaké pocity, které však nemusí být vždy kladné.

LICHEN SCLEROSUS VULVAE U DĚTÍ

L. Teslík, T. Ježková

Gynekologicko-porodnické oddělení, Nemocnice Hořovice

Lichen sclerosus vulvae je relativně vzácné chronické zánětlivé onemocnění kůže. V dětském věku se predilekčně vyskytuje v anogenitální oblasti, ne vždy je přítomna typická klinická manifestace, ve smyslu atrofické, vyhlazené kůže, ale často se objevují petechie až sufuze, papuly, ragády. Díky tomu není vzácná záměna s melanomem, genitálním oparem, sexuálním zneužíváním. Diagnóza je stanovena na základě klinického obrazu, k bioptickému ověření u dětí přistupujeme vzácně při omezeném efektu terapie, která je postavena na lokálním podávání kortikoidů, výjimečně je nutná systémová terapie kortikoidy či antirevmatiky.

PORANĚNÍ GENITÁLU DÍVEK V DĚTSKÉM VĚKU A DOSPÍVAJÍCÍCH PŘI ZIMNÍCH SPORTECH

E. Zahradníková

Gyneologicko-porodnické oddělení MMN a.s., Jilemnice

Ačkoliv dochází při zimních sportech k poranění zejména jiných částí těla, můžeme se setkat také s poraněním genitálu. V této práci jsem se věnovala úrazům genitálu dívek do osmnácti let vzniklých při provozování zimních sportů. Porovnávala jsem mechanismus vzniku, lokalizaci, typ a ošetření takto vzniklých poranění z vlastního souboru dat 31 pacientek s daty v literatuře, které se zabývají poraněními vzniklými při jiných volnočasových či sportovních aktivitách nebo pádem v domácnosti. V rámci vlastního souboru dat jsem porovnávala zranění podle jednotlivých typů zimních sportů. V kazuistikách jsou prezentovány rozdíly mezi poraněními v rámci vybraných druhů zimních sportů. V další části se věnuji péči o pacientky. Ta v jednotkách případů vyžaduje multioborový přístup, nejčastěji ve spolupráci s chirurgem a urologem.

PORUCHY SEXUÁLNÍ DIFERENCIACE (DSD) – SOUČASNÁ DOBA PŘINÁŠÍ KONTROVERZE

J. Zapletalová¹, M. Šnajderová², D. Neumann³, J. Křenek Malíková²

¹*Dětská klinika LF UP a FN Olomouc*

²*Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha*

³*Nemocnice Trutnov a Dětská klinika LF UK a FN Hradec Králové*

Stoupající snahy členů LGBT o začlenění dětí s vrozenými poruchami sexuální diference (DSD dříve „intersex“) do jejich komunity (LGBTI+, kde I znamená Intersex) vyvolaly v posledních letech spoustu diskuzí mezi lékaři, zákonodárci a samotnými aktivisty. Postoje k léčbě DSD byly zveřejňovány již od r. 1950, ale s příchodem tzv. Chicagského konsensu z r. 2006 jsou klasické metody, zejména pokud jde o načasování korekční operace nebo gonadektomie a výchovy v jednoznačně určeném pohlaví, ze strany aktivistů zpochybňovány. Přispívá k tomu také medializace a prezentace jednotlivých kazuistik, které mají dokumentovat snahu o přiřazení k určitému pohlaví až ve věku, kdy je jedinec schopen o sobě rozhodovat, a do té doby být vychován jako tzv. „třetí“ pohlaví. Pacienti s DSD jsou laicky označováni jako „jedinci s variacemi pohlavních znaků“, kteří podstupují na doporučení lékařů tzv. „mrzačící“ operace. Tyto stále častěji se vyskytující iniciativy vedly a vedou k medicínskému výzkumu na úrovni rozsáhlých retrospektivních studií u adolescentů a dospělých osob s DSD. Hodnotí jejich stanovisko k proběhlému operačnímu výkonu, sexuální orientaci, případně žádosti o změnu pohlaví. Žádné z publikovaných výsledků dosavadní lékařské postupy jednoznačně nezpochybnilo. V naší tradiční (binární) společnosti rodiče novorozenců s DSD a závažnými odchylkami v konfiguraci zevních pohlavních orgánů chtějí, aby jejich děti podstoupily operaci genitálií co nejdříve, protože korekční zákrok jim pomáhá potvrdit přidělené pohlaví a začlenit se od raného věku mezi své vrstevníky. Teorie vývojové psychologie tuto hypotézu podporují. Uvádějí, že anatomické rozdíly mezi pohlavími zahajují velmi důležitý a citlivý proces

identifikace s ženským nebo mužským pohlavím. Zákonní zástupci DSD dětí musí být lékaři od počátku plně informováni o průběhu diagnostického procesu a o jeho závěru. Přístup je mezioborový a součástí týmu je erudovaný psycholog.

V roce 2019 a 2021 byly Kanceláři ochránce lidských práv svolány pracovní schůzky za účelem posouzení situace v České republice.

54. konference gynekologie dětí a dospívajících: program, abstrakta

1. vyd.

Vydala AMCA, spol. s r. o., Vyšehradská 320/49, 128 00 Praha 2, v roce 2023

Vytiskl DI PRINT, Ivana Jakubcová, Býkovice 7, 679 71 Lysice

ISBN: 978-80-88214-39-7