

Úvodní slovo



Vážené kolegyně a kolegové,

jménem organizujících společností bych Vám ráda představila program 55. konference gynekologie dětí a dospívajících, která proběhne na Brněnské přehradě. Hned na úvod konference je připraven workshop s tématy Komplexního přístupu k pacientkám s agenzí dělohy a se stále aktuálním tématem řešení STI u dětí. V tentýž den proběhne i „kulatý stůl“, na kterém budete mít možnost pokládat otázky i diskutovat o případech, které leckdy nemají jednoduchá řešení.

V dalším průběhu konference budeme společně sledovat přednášky s endokrinologickou tematikou a s problematikou obezity. V bloku operačních postupů se dozvíme o aktuálních metodách při feminizujících genitoplastikách, o úskalích labioplastik i o optimálních postupech při operování dětských pacientek. Nedílnou součástí konference tvoří také Vaše vlastní případy, které zde budete mít možnost prezentovat. Na konferenci přivítáme i zahraniční účastníky.

K tématům konference očekáváme bohatou diskusi, která bude jistě pro všechny přínosem.

Všem účastníkům konference přejeme krásný pobyt.

Za celý organizační výbor

MUDr. Helena Neumannová, IFEPAG

prezidentka konference

vědecká sekretářka Sekce gynekologie dětí a dospívajících ČGPS ČLS JEP

Všeobecné informace

Datum a místo konání

11.–13. dubna 2024
Hotel MAXIMUS RESORT ****
Hrázní 327/4a
Brno-Kníničky

Pořadatelé

Česká společnost gynekologie dětí a dospívajících ČLS JEP
ve spolupráci se Sekcí gynekologie dětí a dospívajících ČGPS ČSL JEP
a Sekciou gynekologie deti a dospievajucich SGPS SLS

Organizační a programový výbor

MUDr. Helena Neumannová, IFEPAG
prezidentka konference

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

Ostatní členové výboru

MUDr. Jana Alešová
MUDr. Tibor Feldmár
MUDr. Nataša Feráková
MUDr. Hana Kosová, Ph.D., IFEPAG
MUDr. Zuzana Nižňanská, PhD., IFEPAG
MUDr. Igor Sedliak
MUDr. Jana Skřenková
MUDr. Dagmar Smetanová, CSc.
MUDr. Leoš Teslík, IFEPAG

Ohodnocení

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

ID akce: 115594
Pasivní účast: 16 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.

Registrační hodiny

Čtvrtek 11. dubna 14.00–18.00
Pátek 12. dubna 7.30–17.30
Sobota 13. dubna 8.30–12.30

Výstava

Výstava odborných firem bude po dobu konání konference umístěna ve foyer před konferenčním sálem.

Registrační poplatek

Registrační poplatek zahrnuje účast na odborném programu a doprovodné výstavě firem, konferenční materiály, občerstvení během kávových přestávek a 21 % DPH.

Stravování

Občerstvení během kávových přestávek se podává ve foyer v rámci výstavy. Obědy v pátek a v sobotu budou podávány v hotelové restauraci a lze je zakoupit v ceně 510 Kč na registraci v příslušný den do 10.00 hod. Konferenční večere s hudbou se bude konat v konferenčním sále v pátek 12.4. od 20.00 hod. Vstupenky lze zakoupit v ceně 900 Kč na registraci 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



Bronzoví partneři



Vystavovatelé



Mediální partneři



ODBORNÝ PROGRAM

Čtvrtek 11. 4.

14.00–18.00 REGISTRACE

15.00–18.00 WORKSHOP

předsedající: H. Neumannová, J. Skřenková

- **Operační řešení ageneze dělohy, konsekvence ke graviditě versus náhradní mateřství**
 - » Reprodukční aspekty transplantace dělohy
R. Chmel, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha
 - » Etické otázky náhradního mateřství
H. Konečná, Jihočeská univerzita v Českých Budějovicích, České Budějovice
 - » Asistovaná reprodukce u žen po transplantaci dělohy
A. Langerová, GENNET, s.r.o., Praha

16.45–17.05 Kávová přestávka

- **Sexuálně přenosné choroby, správné postupy při vyšetření a forenzní aspekty**
 - » Nečekaný způsob přenosu gonokokové infekce
E. Hrdonková, H. Kaprálová, A. Bartáková, J. Černá, GPK FN a LF UK, Plzeň
 - » Kazuistika – STI u sourozenců
K. Miková, J. Skřenková, GPK 1. LF UK a VFN, Praha
 - » STI u dětí – jak správně postupovat
M. Kojanová, Dermatovenerologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha
 - » Forenzní aspekty STI u dětí
J. Alešová, NZZ Jana Alešová s.r.o., Havířov

18.00–19.00 KULATÝ STŮL: ODPOVĚDI NA DOTAZY Z PLÉNA

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

Pátek 12. 4.

7.30 REGISTRACE

8.00–8.30 ZAHÁJENÍ KONFERENCE

*MUDr. Helena Neumannová, IFEPAG,
FN Bulovka a Remedis, Praha*
*MUDr. Jana Alešová,
NZZ Jana Alešová s.r.o., Havířov*
*MUDr. Dana Ondrová, Ph.D., MBA, IFEPAG,
Ústav pro péči o matku a dítě, Praha*
*MUDr. Zuzana Nižňanská, Ph.D., IFEPAG,
UNB a LF UK Bratislava, Slovensko*

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

8.30–10.00 SEKCE I: ENDOKRINOLOGIE

předsedající: Z. Nižňanská, D. Ondrová

2. **Minipuberta – opomíjené období našeho pohlavního vývoje**
J. Zapletalová, Dětská klinika LF UP a FN Olomouc
3. **Analoga gonadoliberinu v adolescenci, nejen při léčbě centrální předčasné puberty**
M. Šnajderová¹, P. Keslová^{2,1},¹Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, ²Klinika dětské hematologie a onkologie, 2. LF UK a FN Motol, Praha
4. **Ovariální selhání v kontextu onkologické léčby u děvčat do devatenácti let**
A. Tatarková, GPK, FN Ostrava
5. **Poruchy pohlavního vývoje: Úloha nových infomačních materiálů ve světě dezinformací**
J. Křenek Malíková¹, M. Šnajderová¹, J. Zapletalová², ¹Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, ²Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

10.00–10.30 Kávová přestávka a prohlídka výstavy

10.30–11.20 SEKCE II: TURNEROV SYNDROM

předsedající: M. Šnajderová, J. Zapletalová

6. **Prenatální diagnostika Turnerova syndromu**
D. Smetanová, GENNET, s.r.o., Praha

7. **Turnerov syndrom – pohľad endokrinológa a spolupráca s detským gynekológom**
L. Košťálová, NÚDCH, Bratislava
8. **Turnerov syndrom a jeho varianty v klinickej praxi**
E. Vitáriušová, L. Košťálová, NÚDCH, Bratislava

11.20–12.10 SEKCE III: OBEZITA

předsedající: D. Smetanová, H. Kosová

9. **Obezita u dětí**
D. Neumann, FNHK a Dětské oddělení ON Trutnov
10. **Obezita v adolescenci a poruchy menstruačního cyklu**
H. Neumannová, Gynekologicko-porodnická klinika FNB a 1. LF UK a Remedis, Praha

12.10–13.40 **Oběd**

13.40–15.00 SEKCE IV: VARIA I

předsedající: J. Alešová, H. Neumannová

11. **The Key Ultrasound Sign for ovarian preservation in PAG**
Z. Stanković, Institute for Health Protection of Mother and Child, Belgrade, Serbia
12. **Použitie estradiolu u adolescentiek za liečebným účelom**
Z. Nižňanská, UNB a LF UK, Bratislava
13. **Social freezing – pojistka plodnosti nebo falešná naděje?**
H. Višňová, IVF CUBE SE & Nadační fond ProPlodnost, Praha
14. **Moderní kombinované kontraceptivum pro moderní ženy (přednáška ve spolupráci se společností Gedeon Richter Marketing ČR)**
J. Slíva, Ústav farmakologie 3. LF UK, Praha
15. **Prospěšnost lázeňské léčby po operacích v malé pánvi**
P. Jedličková, Lázně Bělohrad

15.00–15.30 **Kávová přestávka a prohlídka výstavy**

15.30–17.15 SEKCE V: OPERATIVA

předsedající: L. Teslík, M. Charvát

16. **Současná technika feminizující genitoplastiky u pacientek s CAH a její načasování**
J. Trachta, R. Škába, Klinika dětské chirurgie 2. LF UK a FN Motol, Praha
17. **Operační léčba VVV odvodných cest pohlavních**
L. Teslík, Gyn.-por. odd., Nemocnice Hořovice, NH Hospital
18. **Individualizace operačního řešení vaginální aplazie u RKMH sy**
M. Charvát, M. Nováčková, Z. Pastor, FN Motol, Praha
19. **Hyperplazie malých labií, operace ANO/NE**
M. Otčenášek, Urologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

20.00 KONFERENCE VEČEŘE

Sobota 13. 4.

9.00–10.45 SEKCE VI: VARIA

předsedající: J. Skřenková, P. Feldmár

20. **Vulvovaginitidy**
H. Kosová, Gynekologie Studentský dům, Praha
21. **Sťažnosti pacientov v praxi**
R. Sysák, I. gynekologicko – pôrodná klinika LFUK a UNB, Bratislava
22. **Patologické nálezy na vulve – ako sa môžu javiť v praxi**
Z. Nižňanská, UNB a LF UK, Bratislava
23. **Lichen sclerosus in paediatric patients – pathogenesis and targets of therapy**
A. Torres, Medical University of Lublin, Poland
24. **Problémy současné sexuální výchovy v ČR**
P. Koliba¹, P. Koliba jr.², ¹Gynartis s.r.o. gynekologická ambulance, Ostrava, ²Gynekologicko-porodnická klinika FNB a 1. LF UK, Praha
25. **Hyperandrogenní stavy**
L. Gantnerová, T. Valentová, Gynekologicko – porodnické oddělení Nemocnice Hořovice, NH Hospital a.s.

10.45–11.15 **Kávová přestávka a prohlídka výstavy**

předsedající: J. Alešová, H. Kosová

26. **Ťažká trombocytopenia u dítěte a záludnosti zobrazovacích diagnostických metod**
L. Olajcová, R. Koreň, Detská fakultná nemocnica s poliklinikou Banská Bystrica, Nemocnica Zvolen
27. **MEN sy v ambulanci detského gynekologa**
L. Olajcová, Detská fakultná nemocnica s poliklinikou Banská Bystrica, Nemocnica Zvolen
28. **Kryoprezervace ovariální tkáně u 14leté pacientky k zachování možnosti fertility při benigním onemocnění ovarii s vysokým rizikem rozvoje předčasného ovariálního selhání**
A. Regendová, M. Bahníková, D. Ondrová, Ústav pro péči o matku a dítě, Praha
29. **Možnost zachování fertility u mladých patientek s diagnózou maligního nádorového onemocnění**
D. Ondrová, A. Dudová, M. Bahníková, Ústav pro péči o matku a dítě, Praha
30. **Hematokolpos – příčiny, diagnostika, terapie**
M. Nováčková, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha
31. **Raritní děložní malignita doprovázená kompletní inverzí u 9leté dívky (kazuistika)**
I. Meixnerová, L. Klenovská, L. Minář, Gynekologicko-porodnická klinika FN Brno a LF MU, Brno
32. **Hematometra v rudimentárním děložním rohu**
P. Bartošová, M. Nováčková, Gynekologicko-porodnická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha
33. **Premenstruační syndrom z pohledu ambulantního gynekologa**
M. Skuhrovcová, Gynekologicko-porodnické odd., Nemocnice Nymburk s.r.o.

Abstrakta

Abstrakta neprošla jazykovou ani autorskou korekturou.

Hematometra v rudimentárním děložním rohu

P. Bartošová, M. Nováčková

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

Kazuistika 12leté dívky vyšetřované pro progredující opakované intenzivní zvracení v průběhu menstruace, které se poprvé objevilo 5 měsíců po menarche. Zvracení začínalo opakovaně druhý den menstruace a trvalo spolu s bolestmi v podbřišku až 10 dní. Dívka byla podrobně vyšetřena neurologicky i gastroenterologicky s negativním nálezem. Při gynekologickém vyšetření byla na základě ultrazvukového nálezu vyslovena suspekce na hematometru v rudimentárním děložním rohu. Tuto diagnózu potvrdila magnetická rezonance. Rudimentární děložní roh byl odstraněn nekomplikovaným laparoskopickým výkonem. Menstruace po operačním výkonu probíhají již zcela bez obtíží.

Hyperandrogenní stavy

L. Gantnerová, T. Valentová

Gynekologicko – porodnické oddělení Nemocnice Hořovice, Hořovice, Česká republika

Hyperandrogenní stavy jsou komplexní skupinou onemocnění spojených se zvýšenou hladinou androgenů v krvi, klinickými projevy hyperandrogenismu a poruchami menstruačního cyklu. Naše práce se zaměřuje na syndrom polycystických ovarii (PCOS) u adolescentek, v rámci diferenciální diagnostiky jsou zmíněny i další méně časté příčiny jako kongenitální adrenální hyperplazie, androgeny produkující tumory, hyperplolaktinémie apod.

Diagnostická kritéria pro PCOS u dospělých žen se zakládají na Rotterdamských kritériích, jejichž aplikace je ovšem u adolescentek problematická. Nepravidelný menstruační cyklus, akné a mírný hirsutismus se u dospívajících dívek do jisté míry vyskytují běžně, proto definitivní diagnóza PCOS v tomto věku vyžaduje opatrnost a opakovaná vyšetření.

Naše prezentace se zaměřuje zejména na praktické aspekty diagnostiky, interpretaci laboratorních výsledků a možná terapeutická opatření z pohledu detského gynekologa.

Celkově je syndrom polycystických ovarii nejčastější příčinou hyperandrogenismu u dospívajících i dospělých žen. Správná diagnostika a terapie jsou klíčové pro prevenci dlouhodobých komplikací spojených s PCOS.

Nečekaný způsob přenosu gonokokové infekce

E. Hrdonková, H. Kaprálová, A. Bartáková, J. Černá

GPK FN a LF UK, Plzeň

Úvod

Kazuistika popisuje případ téměř pětileté pacientky s diagnostikovanou gonokokovou infekcí, zabývá se nejen samotným stanovením onemocnění a jeho terapií, ale věnuje se i psychologickému aspektu venerologického onemocnění v konsekvenci rodinných vztahů a odhaluje překvapivý způsob přenosu.

Individualizace operačního řešení vaginální aplazie u RKMH sy

M. Charvát, M. Nováčková, Z. Pastor

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

Úvod

Vytvoření pochvy je vysoce specializovaným výkonem u žen s vaginální aplazií, které si přejí mít normální vaginální pohlavní styk. Nejčastější příčinou aplazie je jednak Rokitansky-Kuster-Mayer-Hauser syndrom a syndrom testikulární feminizace. Operační výsledky jsou velmi závislé na individuálním posouzení jak podmínek pro provedení operace, tak individuálně vytvořeném instrumentáriu podle anatomických podmínek každé pacientky.

Metodika

Každá pacientka je individuálně hodnocena sexuologem a stanovena přínosnost a adekvátnost zvažované plastiky neovaginy. Gynekologem je hodnocen lokální nález na zevním genitálu, stanoveny vzdálenosti mezi zevním ústím uretery a středem anu, provedeno rektální vyšetření k vyloučení anatomické překážky v malé pánvi. Podle CT nebo NMR hodnotíme parametry hloubky pánve a současně zohledňujeme možné anatomické odchylky zejména v urogenitálním systému. Na základě měření vytváříme individuálně dilatátor formou 3-D tisku, který respektuje jak prostornost pánve.

Výsledky

V letech 1995-2023 bylo provedeno 180 neoplastik pochvy podle Vecchiettiho – 28 do roku 1998 z laparotomie, následně 168 laparoskopicky podle vlastní modifikace této operace. 12 operací bylo provedeno operátorem mimo domácí pracoviště. 23 operací bylo provedeno s využitím individualizovaného dilatátoru. Hodnotíme jak výskyt komplikací peroperačně a v pooperačním období, tak délku do možného zahájení vaginálního styku.

Závěr

Individualizovaný přístup je základní podmínkou pro úspěšnost řešení vaginální aplazie.

Problémy současné sexuální výchovy v ČR

P. Koliba¹, P. Koliba jr.²

¹*Gynartis s.r.o. gynekologická ambulance, Ostrava*

²*Gynekologicko-porodnická klinika FNB a 1. LF UK, Praha*

Úvod

Aktuální metodiku sexuální výchovy v Česku lze hodnotit jako nedostatečně reagující na současné trendy. Sexuální výchova se často redukuje jenom na jakési povšechné poučení o nebezpečích sexu a nereflektuje realitu a úskalí virtuálního prostředí a sociálních sítí.

Metodika

Autoři diskutují aktuální situaci v ČR. Výuka se téměř nevěnuje tématům jako souhlas se sexuální aktivitou, genderové role, masturbace či orgasmus. Může to být dané tím, že tato témata jsou v české společnosti stále silně tabuizována. Odpor proti sexuální výchově ve školách je v ČR vedený zástupci konzervativního přístupu, kteří apelují na morálku, tradiční hodnoty a řád. Upozorňují na devastující následky stávající sexuální výchovy na děti, jako je promiskuita, brzký začátek sexuálního života, kriminalitu apod.

Ve skutečnosti opak je pravdou: Výzkumy v oblasti sexuální výchovy potvrdily, že poučená mládež začíná s pohlavními styky později než nepoučená. Sexuální výchova má zřetelný vliv na snížení výskytu sexuálně přenosných nemocí a výskyt nechtěných těhotenství a potratů.

Sexuální výchova v ČR, včetně poučení týkající se pohlavního styku, je v 21. století víceméně závislá na výchově v rodině. Na školách je výuka často omezena na pohlavní choroby a principy rozmnožování nebo jednorázovou přednášku sexuologa. O vlastním pohlavním styku se tak žáci dozvědí některé informace v souvislosti s biologii člověka (oplození a genetika) a přírodovědou (o rozmnožování zvířat). Sexuální výchova je z větší části přenechána na výchovu v rodině. Zde jsou značné individuální rozdíly.

MŠMT vydalo tzv. „Desatero MŠMT k sexuální výchově“, kde uvádí, že se nic nemění. Sexuální výchova se bude na školách vyučovat dále, jako doposud. Nicméně „Sexuální výchova“ jako samostatný předmět byla a je zrušená je pouze součástí rámcových vzdělávacích programů všech vzdělávacích stupňů. Školy mají poměrně výraznou autonomii v tom, jak sexuální výchovu uchopí.

Současná situace je v kontrastu s úsilím nestorů sexuální výchovy u nás primáře MUDr. Jiřího Šráčka a MUDr. Radima Uzla, CSc., kteří se kromě medicíny živě zajímali také o plánované rodičovství a byli spoluzakládali české Společnost pro plánování rodiny a sexuální výchovu (SPRSV).

Závěr

Cílem sdělení bylo upozornit na aktuální situaci v oblasti sexuální výchovy v Česku.

Vulvovaginitidy

H. Kosová

Gynekologie Studentský dům s.r.o., Praha

Záněty vulvy a pochvy představují nejčastější problém dětí v klidovém období, který přivede dítě do ambulance dětského gynekologa. K dominujícím příznakům tohoto onemocnění v klidovém období patří zarudnutí vulvy a konečníku s úporným svěděním, různě zbarveným výtokem, může se přidružit i bolest v podbřišku. Patogeny, které toto onemocnění v klidovém období způsobují jsou však jiné, než ty, se kterými se setkáváme v období s vyšší hladinou ženských pohlavních hormonů, protože v pochvě chybí fyziologická, ochranná mikroflóra. V pochvě klidových dětí lze zjistit jen malé množství bakterií původem z GIT, díky tomu se pochva stává často místem pomnožení patogenních bakterií, nejčastěji jde o patogeny z horních cest dýchacích a GIT. Výskyt bakteriálních vulvovaginitid způsobených patogeny původem z horních cest dýchacích v našich ambulancích nyní skokově narůstá, nejčastěji se setkáváme s bakterií *Streptococcus pyogenes*. Současně se ale mění přístup a doporučené postupy léčby těchto patogenů vyskytujících se v HCD. Lokální terapie vulvovaginitid, kterou preferujeme, s sebou nyní také nese spoustu problémů v podobě snižující se dostupnosti vaginálně zaveditelných léků pro děti, stoupá rezistence bakterií, proto se častěji setkáváme s recidivami onemocnění. Při léčbě je tedy potřeba maximálně komunikovat se spolupracujícími odbornostmi, cílem je úspěšná léčba a minimum recidiv těchto zánětů.

Turnerov syndróm – pohľad endokrinológa a spolupráca s detským gynekológom

L. Košťálová

Detská klinika LF UK a NÚDCH, Bratislava

Zvýšená starostlivosť zo strany pediatrov a endokrinológov o pacientky s Turnerovým syndrómom (TS) začína v čase diagnostiky syndrómu. Pacientky s monoziómiou 45X0 s klasickou symptomatológiou sa dajú diagnostikovať už v novorodeneckom veku. V centre záujmu lekárov je zistenie vrodených chýb, najmä srdca, kedy neraz ťažkú koarktáciu aorty treba ihneď operovať po narodení. V dojčeneckom veku pacientky s TS trpia na časté zápaly ucha a začínajú postupne retardovať v raste. Pri spomalení rastovej rýchlosti a zvýraznení rastového deficitu, pacientky dostanú liečbu rastovým hormónom. S vekom narastá výskyt autoimunitných ochorení štítnej žľazy, čo vyžaduje pravidelné monitorovanie hladín FT4, TSH, aTPO a aTg. V období puberty, zväčša podľa súčasnej výšky, pacientky začínajú s liečbou estrogénmi za účelom vývoja sekundárnych pohlavných znakov ako aj vývoja vnútorných orgánov (uterusu). Pacientky v období ukončenia sledovania u detského endokrinológa majú hormonálne navodený pravidelný menštruačný cyklus, ukončený rast, korigované ochorenie štítnej žľazy a pravidelne robené kardiologické vyšetrenie. Pacientky, u ktorých je v karyotype mozaika TS, sú diagnostikované v neskoršom veku, najčastejšie pre problémy s rastom, nástupom puberty alebo predčasným ovariálnym zlyhaním. Autorky v práci predkladajú zhodnotenie veku, kedy bol TS diagnostikovaný a začiatku liečby

rastovým hormónom, začiatku podávania estrogénov. V závere práce autorka diskutuje, kedy by mal pacientku s TS po prvý raz vyšetriť gynekológ a v akých časových intervaloch by mala navštevovať gynekologickú ambulanciu.

Poruchy pohlavního vývoje: Úloha nových infomačných materiálov ve světě dezinformací

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

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

²*Dětská klinika LF UP a FN Olomouc, Olomouc, Česká republika*

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 skórem 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 na psychologickou péči. Úkolem týmu je odborné a psychologické vedení pacienta a jeho rodiny.

Na základě konsensu odborníků na DSD a Ministerstva zdravotnictví vznikají informační materiály pro neonatolog, praktické dětské lékaře, ale také endokrinology, kteří se s těmito dětmi a jejich rodiči setkávají. Materiály určené pro lékaře prvního zachytu obsahují 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 podávají základní informaci o poruchách pohlavního vývoje, o následném postupu při vyšetření, léčbě a přijetí diagnózy. Finální forma materiálů je aktuálně v mezioborovém řešení.

Raritní děložní malignita doprovázená kompletní inverzí u 9leté dívky, kazuistika

I. Meixnerová, L. Klenovská, L. Minář

Gynekologicko-porodnická klinika FN Brno a LF MU, Brno

Úvod

Mülleriánský adenosarkom dělohy je extrémně vzácný gynekologický zhoubný nádor. Tvoří 0,2 % všech děložních malignit, 5-8 % sarkomů dělohy. Nejčastěji vychází z děložního těla, může vyrůst také z vaječníků, děložního čípku, pochvy či vejcovodů, extrapelvicke lokalizace je vzácná. Jedná se o smíšený tumor, který se skládá z benigní epiteliální složky a low grade sarkomové složky (obvykle endometrální stromální). Vrchol incidence je mezi 50-60. rokem věku. Méně než 10 % pacientek je mladší 40 let. Klinicky se projevuje abnormálním děložním krvácením, bolestí břicha či vaginálním dyskomfortem. Při gynekologickém vyšetření může být hmatná tumorózní masa přes břišní stěnu, vaginálně

v zrcadlech viditelná protruze tumoru dilatovaným čípkiem do pochvy, případně je viditelný klenoucí se tumor z rodidel.

Kazuistika

9letá dívka s anamnézou neroblastoma olfactorii byla vyšetřena na gynekologii pro bolesti břicha a krvácení z rodidel. Při ultrazvukovém vyšetření byl detekován tumor v dutině břišní průměru 15 cm. Při hluboké palpaci břicha došlo k protruzi tumoru pochvou před rodidla a silnému krvácení z tumoru. Následně byla pacientka letecky transportována do Dětské nemocnice FN Brno. Pro zástavu krvácení zde byla konziliárním gynekologem provedena resekce a podvaz stopky tumoru čícního z pochvy a naložena tamponáda. Následující den jsme extrahovali tamponádu, pacientka již nekrvácela. V celkové anestezii jsme provedli gynekologické vyšetření. Aspekci v zrcadlech byl cervix obtížně diferencovatelný. Zdál se dilatován lividní, kontaktně slabě krvácející tumorózní masou šíře 15 mm, vystupující z dělohy. Dle ultrazvukového vyšetření měla děloha v podélné ose 9 cm, tělo bylo dilatováno válcovitým útvarem smíšené echogenity velikosti 5x2cm. Vzhledem k absenci krvácení bylo možné vyčkat výsledku histologie resekátu tumoru.

Histologický nález: Mülleriánský adenosarkom dělohy, smíšený nádor, jehož stromální komponenta má znaky low-grade sarkomu.

Onkogynekologická komise indikovala laparoskopickou hysterektomii s bilaterální salpingektomií. Během operačního výkonu bylo vysloveno podezření na minimálně částečnou inverzi dělohy vzhledem k nálezu v pánvi. V oblasti dělohy se nacházela kulovitá struktura s centrální vkleslinou. Do hloubky této vklesliny byly vtaženy oblé vazy a vejcovody. Ovaria svým uterinním pólem končily u této centrální vklesliny. Provedli jsme totální laparoskopickou hysterektomii a bilaterální salpingektomií, biopsii ovaria a appendektomii. Po vyjmutí preparátu jsme potvrdili úplnou děložní inverzi. Definitivní histologie dělohy a tub byla bez nálezu reziduálního tumoru. Probíhá genetické testování k vyloučení DICER1 syndromu. Rodiče dívky si další sledování přáli v blízkosti bydliště.

Závěr

Výskyt adenosarkomu v dětství je neobvyklý, v rámci diferenciální diagnostiky je k vyloučení rhabdomyosarkom. Je třeba vyšetřit genetickou predispozici, zvláště DICER1 syndrom. Inverze dělohy, která nemá souvislost s porodem je velmi vzácná. V literatuře je od roku 1940 do 2020 popsáno asi 150 případů, nejmladší uvedené pacientce bylo 11 let. Většina případů souvisí s benigními tumory – leiomyomy či polypy.

Kazuistika – STI u sourozenců

K. Miková, J. Skřenková

Gynekologicko-porodnická klinika 1.LF UK a VFN v Praze, Česká republika

Pohlavně přenosné infekce postihují ženy v reprodukčním věku, přesto se s nimi můžeme potkat i v rámci péče o dětské pacienty. V naší kazuistice popisujeme případ dvou sester, které navštívily naši ambulanci pro vulvovaginální dyskomfort v souvislosti s pobytem v zahraničí s rodiči. Výsledky vyšetření potvrdily nákazu kapavkou. Celý případ komplikovala přítomnost agresivního otce při vyšetření.

Obezita v adolescenci a poruchy menstruačního cyklu

H. Neumannová

Gynekologie – Remedis NZZ, Praha, GPK – Fakultní nemocnice Bulovka, Praha

Obezita není novým fenoménem, nicméně epidemie obezity v posledních několika desetiletích – s další akcelerací v době Covid 19 – je způsobena nejen genetickými faktory, ale i životním stylem a prostředím (výživa, tělesná aktivita, perinatální programování). Obezita zpravidla vede k dalším zdravotním komplikacím – inzulinové rezistenci – diabetu, hypertenzi, hyperlipidemii a u adolescentních dívek může způsobit i časnější nástup puberty a menarche. Důsledkem hyperandrogenismu bývá nepravidelné krvácení nebo vynechání menses, dále pak syndrom polycystických ovarií i vyšší výskyt dysmenorhoey a premenstruálního syndromu.

Na začátku puberty dochází k aktivaci pulzního generátoru a vzestupu pulzní sekrece gonadotropin releasing hormonu a aktivace osy hypothalamus – hypofýza – ovarium, je to mimo jiné ovlivněno i kisspeptinem z nucleus arcuatus a leptinem uvolněným z adipocytů, jejich hladiny jsou u obézních dívek vyšší. Dalším mechanismem bývá transformace androgenů v estrogeny v tukové tkáni, což vede k časně telarche. Inzulínová rezistence, potažmo hyperinzulinémie, může vyústit v hyperandrogenemii. U obézních dívek se setkáváme z jedné třetiny s PCOS, z jedné třetiny s oligomenorhoeou a z jedné třetiny s menometrorrhagii, přičemž výskyt těchto diagnóz je vyšší než u dívek obezitou netrpících.

Udržování optimální váhy v dětství a dospívání redukuje v dospělosti rizika menstruačních obtíží a snižuje výskyt gynekologických komplikací spojených s obezitou.

Patologické nálezy na vulve – ako sa môžu javiť v praxi

Z. Nižňanská

I. gynekologicko – pôrodnická klinika LFUK a UNB, Bratislava, Slovensko

Cieľ

Práca je zameraná na diferenciálnu diagnostiku ochorení vulvy v detskom a adolescentnom veku.

Metodika

Diskutované budú vybrané nálezy na vulve detskom a adolescentnom veku a diferenciálne diagnostické úvahy pred ich definitívnym zhodnotením. Ide o stav, ktoré sú patologickou odchýlkou, ale aj také, ktoré sú variantom normy. V detskom a adolescentnom môže byť prezentácia niektorých ochorení vulvy odlišná, čo je podmienené odlišným hormonálnym statusom v detskom a adolescentnom veku. Okrem toho sa stretávame s patologickými stavmi týkajúcimi sa vývojových a genetických porúch (Disordered sexual development – DSD) aj zmenami na vulve v súvislosti s niektorými zriedkavými ochoreniami.

Záver

patologické nálezy na vulve treba posudzovať z hľadiska celkového stavu, základných ochorení aj stavu vývoja dievčaťa.

Použitie estradiolu u adolescentiek za liečebným účelom

Z. Nižňanská

I. gynekologicko – pôrodnická klinika LFUK a UNB, Bratislava, Slovensko

Cieľ

Poskytnúť prehľad o možnostiach využitia estradiolu v klinickej praxi v prípade gynekologických problémov u adolescentiek

Metóda

Zhrnutie literárnych údajov so zameraním na liečebné využitie estradiolu v praxi. Prezentované sú možnosti využitia u jednotlivých patologických stavov (poruchy menštruačného cyklu, hormonálne poruchy, geneticky podmienené stavy, poruchy puberty, predčasné ovariálne zlyhanie). Pozornosť je zameraná na bezpečnosť použitia, dávkovanie, režimy a formy použitia estradiolu. Literárny prehľad je doplnený o vlastné klinické skúsenosti.

Záver

K dispozícii je viacero modalít, ktoré umožňujú zvoliť vhodnú liečbu aj pre špecifické skupiny pacientiek.

Hematokolpos – príčiny, diagnostika, terapie

M. Nováčková

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

Hematokolpos vzniká u dievok s vrozenou poruchou průchodnosti pochvy. Menstruační krev se při kryptomenorhoe hromadí v pochvě, která se postupně v průběhu měsíců naplní dilatuje. Nejčastější příčinou hematokolpos je atrezie hymenu s typickým nálezem interlabiálně se vyklenujícího uzavřeného hymenu. Při distální vaginální agenezi uzavírá pochvu atretický úsek v její distální části. Transverzální vaginální septum působí překážku odtoku menstruační krve v různých úrovních pochvy. Hemihematokolpos lze nalézt u dievok pravidelně menstrujících při syndromu inkompletní duplicity. Přednáška na kazuistických případech popisuje jednotlivé diagnózy vedoucí ke vzniku hematokolpos

MEN sy v ambulancií dětského gynekologa

L. Olajcová

DFN Banská Bystrica, Nemocnica Zvolen

MEN sy alebo mnohopočetná endokrinná neoplázia.

V ambulancií dětského gynekologa sa s týmto ochorením stretávame výnimočne.

Jedná sa o autozomálne dominantný typ dedičnosti, charakterizuje ho zmena endokrinných funkcií a tvorba viacerých endokrinných tumorov, ktoré sú väčšinou benígne.

Bolo popísaných niekoľko typov MEN syndrómu, v našej ambulancií sme riešili pacientku s MEN 2B typom tohoto ochorenia. A určenie diagnózy je potrebné genetické vyšetrenie, laboratorne odbery, USG, MR, PET-CT a typické klinické prejavy ochorenia. Naša pacientka mala lokalizovaný tumor aj v oblasti ovária. Na diagnostiku a manažment liečby bola nutná spolupráca viacerých špecialistov-endokrinológa, dětského chirurga, gynekológa,

onkológa a genetika. Pacientka zostáva naďalej v sledovaní, lepšiu prognózu majú pacienti, ktorých diagnóza bola stanovená na základe aktívneho skríningu.

Ťažká trombocytopenia u dieťaťa a záľudnosti zobrazovacích diagnostických metód

L. Olajcová, R. Koreň

DFN Banská Bystrica

Kazuistika predstavuje prípad trojročnej pacientky, pri ktorom jediným klinickým príznakom bola ťažká trombocytopenia pri tumore malej panvy.

V diagnostike boli použité opakovane viaceré zobrazovacie vyšetrenia, ktorých výsledok v operačnom výkone nebol potvrdený.

Pacientka je naďalej v sledovaní, doteraz podstúpila tri operačné výkony.

Možnosť zachování fertility u mladých pacientek s diagnózou maligního nádorového onemocnění

D. Ondrová, A. Dudová, M. Bahníková

Ústav pro péči o matku a dítě, Praha

Cíl

Cílem této práce je podat přehled současných možností zachování fertility žen a dívek s onkologickým onemocněním před radioterapií pánve.

Typ práce

Přehled doplněný o kazuistiky

Metodika

Ve sdělení je prezentována problematika onkofertility, což je medicínský směr zaměřený na možné způsoby zachování plodnosti onkologických pacientů ve fertilním věku. V přehledném sdělení se zabýváme problematikou současných možností zachování fertility žen a dívek s onkologickým onemocněním před radioterapií pánve. K těmto metodám patří: transpozice ovarií, řízená ovariální stimulace s následným zamražením oocytů nebo embryí a kryoprezervace ovariální tkáně.

Závěr

Celosvětově je přibližně 11 % všech zhoubných nádorů diagnostikováno u dětí a lidí ve fertilním věku, což představuje každoročně přes 200 000 nemocných. Léčba většinou vyžaduje kromě operace i chemoterapii a radioterapii nebo kombinaci obou metod, které mohou významně poškodit funkci reprodukčních orgánů. Proto by měli být všichni mladí onkologičtí pacienti a jejich rodiče informováni o současných možnostech reprodukční ochrany.

Klíčová slova

Onkofertilita, nádorové onemocnění, reprodukční ochrana

Kryoprezervace ovariální tkáně u 14leté pacientky k zachování možnosti fertility při benigním onemocnění ovarii s vysokým rizikem rozvoje předčasného ovariálního selhání

A. Regendová, M. Bahníková, D. Ondrová

Ústav pro péči o matku a dítě, Praha

Kryoprezervace ovariální tkáně je jednou z metod zachování fertility u žen s maligním či benigním onemocněním při kterém je vysoké riziko vzniku předčasné ovariální insuficience. Kryoprezervace ovariální tkáně je v podstatě jediná možnost zachování fertility pro prepubertální a postpubertální dívky, které nemohou podstoupit ovariální stimulaci či pro dívky, kdy nelze oddálit zahájení onkologické léčby. V následujícím textu popisujeme naši kazuistiku kryoprezervace ovariální tkáně u 14leté dívky s benigním onemocněním ovarii – recidivujícími dermoidy.

14letá pacientka navštívila poprvé naší ambulanci v prosinci 2023 s nálezem dermoidní cysty vpravo. U pacientky byla již provedena levostranní ovariectomie z důvodu ovariální torze při dermoidní cystě v květnu 2023. Od září 2023 byla dívka sledována pro dermoidální cystu vpravo s progresí růstu. Při první návštěvě u nás v prosinci 2023 byla pacientka asymptomatická, její menstruační cyklus byl pravidelný, sekundární pohlavní znaky byly plně vyvinuté. Dle konziliárního ultrazvukového vyšetření bylo ovarium vpravo s cysticko-solidní rezistencí smíšené echogenity velikosti 66x67x83 mm, s hladkým povrchem léze, bez patologické perfuze. Závěrem ultrazvukového vyšetření byla benigní dermoidní cysta s přítomností reziduální ovariální tkáně o velikosti 14x7x13 mm. Také byl diagnostikován vedlejší ultrazvukový nálezní vrozené vývojové vady dělohy – uterus septus. Vzhledem k velikosti léze byla pacientce doporučena laparoskopická enukleace dermoidu vpravo. Z důvodu zatížené anamnézy pacientky – stav po levostranní ovariectomii, recidivující dermoidní cysty, jí byla navržena možnost odběru ovariální tkáně ke kryoprezervaci – rodiče i pacientka s odběrem souhlasili. Před plánovaným výkonem byli tumor markery negativní, hodnota AMH nižší 1,3 ng/ml. Začátkem ledna 2024 byla provedena laparoskopická enukleace dermoidu vpravo v endobagu, peroperačně byla nalezená dostatečná reziduální ovariální tkáň a byl proveden odběr k její kryoprezervaci. Z definitivní histologie vyšel cystický teratom ovaria, většinově zralý, pouze v 1 ze 14 bloků fokálně zachycen mikrousek primitivních nediferencovaných neuroektodermových elementů, který odpovídal low grade nezralému teratomu ovaria. Při pooperační kontrole měsíc po výkonu bylo pravé ovarium velikosti 25x26x29 mm s několika folikuly, bez přítomnosti solidní či cystické rezistence v oblasti pravých adnex. Pacientce byla nasazena hormonální antikoncepce v rámci ochrany ovariální rezervy, pro pozitivní trombofilní mutaci byla nasazena čistě gestagenní hormonální antikoncepce. Vzhledem k výsledku definitivní histologie pacientka přešla našim onkologickým boardem a následně byla konzultována ve FN Motol na klinice dětské hematologie a onkologie. Onkologická léčba nebyla indikována, solitární ovarium bylo ponecháno. Nadále probíhá pravidelná dispenzarizace pacientky v naší ambulanci dětské gynekologie, v plánu je doplnění onkogenetického vyšetření. Její kryoprezervovaná ovariální tkáň je zatím uschována, i když vzhledem k výsledku histologie je její eventuelní autotransplantace prozatím diskutabilní.

Premenstruační syndrom z pohledu ambulantního gynekologa

M. Skuhrovcová

Gynekologicko-porodnické odd., Nemocnice Nymburk s.r.o.

Až 80 % menstruuujících žen trpí každý měsíc příznaky premenstruačního syndromu, z toho 30 % z nich zasahují do každodenních aktivit. 40 % patientek nezabírá nynější terapie jejich obtíží, což v přepočtu může znamenat až 8 let zhoršené kvality fertálního života.

PMS je tedy jeden z nejčastějších problémů, se kterým se v ambulantní gynekologické praxi setkáváme a který se často řeší předepsáním hormonální antikoncepce nebo analgetik. Klientky tak ani mnohdy neví, že jsme jim schopni pomoci i jinak než „růžovou tabletou“. Vzhledem ke světovým, a především laickým trendům zájem žen o hormonální antikoncepci či analgetika klesá. Nabízí se nám proto nové možnosti nefarmakologické terapie. Nenastal tedy čas se na tuto problematiku podívat z jiného úhlu pohledu? Jednou z možností může být přípravek Fytofem PMX obsahující drmek, vitamín E, pupálku a kontryhel, který dle dotazníkové studie mezi obvodními gynekology snižoval intenzitu fyzických obtíží PMS a cyklické mastalgie až o 45 % a intenzitu psychických obtíží o 36 %. Abychom se ale dobrali těchto dat musíme vést dialog s klientkami a dostatečně je edukovat o projevech PMS, a to jak v naší ordinaci, tak v publicistice.

Prenatální diagnostika Turnerova syndromu

D. Smetanová

GENNET, s.r.o., Praha

Turnerův syndrom byl poprvé popsán Henrym Turnerem v roce 1938. V roce 1959 bylo zjištěno, že příčinou je chromozomální vada pohlavních chromozomů - 45, X. Většina plodů spontánně potratí. Pouze 1 % embryí s 45, X přežije do porodu. Plody s kompletní monozomií X mají často závažnější strukturální anomálie než plody s mozaikou. Plody s Turnerovým syndromem lze diagnostikovat v I. trimestru. Nejčastějšími ultrazvukovými nálezy jsou hygroma colli, zvýšené NT, neimunní hydrops plodu, VCC. Ve II. trimestru můžeme diagnostikovat vady uropoetického systému, krátké dlouhé kosti, případně některé vzácnější strukturálních anomálií. S rozvojem NIPT lze předpokládat, že počet prenatálně diagnostikovaných plodů, zejména s mozaikou bude stoupat. Míra ukončování těhotenství u Turnerova syndromu se celosvětově liší, a to i v rámci jednoho státu. Shoda mezi odborníky – gynekology, pediatri, genetiky – ohledně přijetí nebo odmítnutí ukončení těhotenství není jednotná. Tento nedostatek shody podtrhuje význam multidisciplinárního řešení těchto těhotenství ve specializovaných centrech fetální medicíny. Ve sdělení budu prezentovat data za 15 let ze screeningového centra Gennet.

Analoga gonadoliberinu v adolescenci, nejen při léčbě centrální předčasné puberty

M. Šnajderová¹, P. Keslová²

¹Pediatrická klinika, 2. LFUK a FN Motol, Praha

²Klinika dětské hematologie a onkologie, 2. LFUK a FN Motol, Praha

Úvod

Hlavním cílem podávání analogů gonadoliberinu (GnRH) je zástava tvorby gonadálních pohlavních steroidů blokadou osy hypotalamus-hypofýza-gonády. Po podání antagonistů (GnRH_a) nastupuje efekt za několik hodin, účinek je krátkodobý (obvykle 24 hodin). U častěji používaných agonistů (GnRH_a) po úvodní přechodné stimulaci (flare-up) je efektu dosaženo za několik dnů, trvá několik týdnů nebo měsíců.

Cíl sdělení

Prezentujeme široké možnosti léčebného využití analogů GnRH. U některých indikací je léčba „off label“ (informovaný souhlas, oznámení SÚKL, souhlas zdravotní pojišťovny, žádost o finanční úhradu ze systému veřejného zdravotního pojištění). V léčbě dospělých se analoga GnRH významně uplatňují u pokročilých stadií karcinomu prostaty a endometria, též u některých nádorů ovarií. U nemaligních gynekologických onemocnění v léčbě endometriózy, děložních myomů, jsou součástí stimulačních protokolů v reprodukční medicíně. Depotní GnRH_a jsou zlatým standardem léčby centrální předčasné puberty dětí obou pohlaví (zlepšení finální výšky a zmenšení psychických problémů). Lze je též podávat k oddálení puberty, prodloužení doby růstu a zlepšení finální výšky u dětí s malým vzrůstem (s/bez léčby růstovým hormonem), výsledky studií jsou kontroverzní. Pomocí krátkodobých analogů GnRH_a lze indukovat pohlavní vývoje u mužského i ženského hypogonadotropního hypogonadismu (speciální pumpou, v praxi málo časté). V posledních letech profitují z léčby agonisty gonadoliberinu též ženy a dívky (počínaje pubertou) při léčbě některých onemocnění s nežádoucím dopadem na gonády. „Farmakologická ochrana reprodukčních funkcí“ musí být zahájena před začátkem a podávána po celou dobu léčby s dopadem na gonády (u některých nádorových onemocnění, závažných autoimunitních onemocnění, v přípravě k transplantaci kostní dřeně). Význam má i podávání analogů GnRH při závažné menorhagii a metrorhagii nejen při léčbě onkologických onemocnění, ale též u pacientek s krvácivými stavy, kde dostupná gynekologická léčba selhala. V posledních letech se analoga GnRH též úspěšně podávají k hormonální blokadě u adolescentů obou pohlaví s transsexualismem.

Závěr

Použití analogů GnRH lze v současné době s úspěchem využít u celé řady stavů. Léčbu lze považovat za účinnou a bezpečnou.

Sťažnosti pacientov v praxi

R. Sysák

I. gynekologicko – pôrodnická klinika LFUK a UNB Bratislava, Slovensko

Podnet na začatie konania proti lekárovi podáva najčastejšie pacientka na základe subjektívnej alebo objektívnej nespokojnosti s liečbou. Okrem nej môže podnet podať jej príbuz-

ný alebo advokátska kancelária na základe splnomocnenia. Za pozadím podania podnetu veľmi často je možné nájsť nevhodnú vzájomnú komunikáciu medzi lekárom a pacientkou, prípadne je za tým „kolega“ buď z vlastného alebo iného oddelenia, ambulancie. Najdôležitejšie je už prvotné vyjadrenie sa k podnetu zo strany lekára, kde by mal byť podrobne popísaný celý diagnosticko-terapeutický postup a z ktorého by mali byť jasné konkrétne myšlienkové pochody. Lekár by takéto vyjadrenie nemal písať čo najskôr po obdržaní podnetu, ale ani pod časovým tlakom. Vo vyjadrení by sa mal vylúčiť emocionálny podklad. Pokiaľ si nie je lekár istý vo vážnom prípade, či pochybil alebo nie, je možné využiť vypracovanie súdnoznaleckého posudku pre vlastnú potrebu. Pokiaľ dohliadajúci orgán rozhodne o pochybení lekára, tak je vhodné písať námietku len v tom prípade, ak si je lekár istý tým, že nepochybil. V tomto smere pomôže už predtým vypracovaný súdnoznalecký posudok.

Ovariální selhání v kontextu onkologické léčby u děvčat do devatenácti let

A. Tatarková

GPK, Fakultní nemocnice Ostrava, Česká republika

Maligní onemocnění jsou jednotky s trvale stoupající incidencí jak v České republice, tak celosvětově. Malignity ve skupině dětských pacientů tvoří jednoznačně menšinovou část nově zachycených onemocnění. Léčba má pro dětského onkologického pacienta v oblasti gynekologické svá specifika s tím, že by měla zohlednit perspektivu ženského pacienta do budoucna, zejména v oblasti ovlivnění fertility. Cílem naší práce je zmapovat výskyt nejčastějších malignit u nesourodé skupiny pacientek přicházejících do ordinace dětského gynekologa do věku devatenácti let, shrnout užívané protokoly terapie a jejich vliv na ovariální tkáň. Dále rozdělit jednotlivé skupiny pacientek dle věku zachytu a dosaženého věku při léčbě malignity, a to s ohledem na stav ovariální aktivity a také dle modality užití léčby. Po rozlišení těchto skupin si klademe za cíl vytvořit srozumitelný ucelený přehled možností zajištění budoucí fertility, respektive gravidity pro pacientky po prodělané onkologické léčbě. Ne u všech pacientek je vzhledem k poškození ovariální tkáně, ať už samotnou nemocí či léčbou, možno zajistit fertilitu. Proto se věnujeme také možnostem, jak zajistit chtěnou graviditu s pomocí asistované reprodukce. Zmiňujeme také další alternativy samotného mateřství, ať už surogátní, či adopci. Výsledkem práce je porovnání několika jednotlivých případů a ucelený přehled, který může být nápomocný v orientaci při plánování strategie dalšího postupu při kontaktu s dívkou po prodělané onkologické léčbě, a to jak v ambulanci dětského gynekologa, tak i v ambulanci dalších specialistů, kteří se podílejí na komplexní péči o ženskou pacientku.

Operační léčba VVV odvodných cest pohlavních

L. Teslík

Gyn.-por.odd. NH Hospital a.s., Hořovice

Některé vrozené vady odvodných cest pohlavních, nejčastěji gynatrezie, můžeme odhalit při ultrazvukovém vyšetření plodu ve 30.-32. týdnu gravidity. Mohou být ale diagnostikovány v časném novorozeneckém období. V současnosti je však nejvíce VVV odhaleno až s nástupem puberty nebo dokonce až po menarché. V té době při potížích spojených s retencí menstruační krve stanovujeme s využitím zobrazovacích metod /

MRI,UZ/ definitivní diagnózu a indikujeme adekvátní operační korekci s ohledem na možnost budoucí fertility našich pacientek.”

Současná technika feminizující genitoplastiky u pacientek s CAH a její načasování

J. Trachta, R. Škába

Klinika dětské chirurgie 2. LF UK a FN Motol, Praha

Cíl

Obrázová dokumentace jednotlivých kroků našeho současného operačního postupu feminizující genitoplastiky (FGP) u dívek a dospělých žen s kongenitální adrenální hyperplazií (CAH). Prezentace proměny operačního postupu, komplikací a následků operací od roku 1996.

Materiál a metoda

Retrospektivní analýza zdravotnické dokumentace pacientek, které podstoupili FGP v dětském věku mezi lety 1996 a 2023, se zaměřením na operační techniku, komplikace a následky operací v dospělosti. Pacientky s CAH a karyotypem 46XX starší než 16 let byly požádány o vyplnění experimentálního a třech standardizovaných dotazníků k posouzení jejich současné emoční pohody (WHO-5 Well-Being Index), symptomů dysfunkce dolních močových cest (LUTS) a sexuální funkce (dotazník GRISS). Anonymní odpovědi byly porovnány s kontrolní skupinou 50 zdravých žen. Statistické zpracování pomocí Studentova t-testu, Pearsonova Chí-kvadrát testu, Fisherova testu a Spearmanova koeficientu pořadové korelace. P-hodnotu méně než 0,05 jsme považovali za statisticky významnou.

Výsledky

117 pacientek podstoupilo FGP. 103 s diagnózou CAH a karyotypem 46XX. 64 bylo zahrnuto do studie a 32 z nich (50 %) ve věku 17 až 40 let (medián 25,5 let) dotazníky vyplnilo. 11 z nich podstoupilo ještě excizi klitoridy na jiném pracovišti, ostatní vaginoplastiku pull-through dle Hendrena a jedno nebo dvoufázovou FGP. Skóre emoční pohody a výskytu dysfunkce dolních močových cest se ve zkoumané a kontrolní skupině statisticky významně nelišily (medián WHO-5 skóre 60 a 64, p-hodnota 0,82; medián ICIQ-FLUTS skóre 3,5 a 3,0, p-hodnota 0,43). Statisticky významný rozdíl byl mezi operovanou a kontrolní skupinou v počtu žen žijících ve stálém partnerském vztahu (28 % a 84 %; p-hodnota 0,0000), v pravidelnosti pohlavního styku (41 % a 92 %; p-hodnota 0,0000) a v počtu žen, které porodily děti (13 % a 36 %; p-hodnota 0,0369). Ve skupině operovaných byl medián celkového sexuálního GRISS skóre 4 (rozsah 1–7) ve srovnání s mediánem 1 (rozsah 1–9) v kontrolní skupině. Nejhorší? (Nejnižší) skóre uváděly operované ve frekvenci pohlavního styku a vaginismu. 81 % operovaných by doporučilo FG i jiné pacientce s CAH. Dvě třetiny operovaných považují za optimální věk k operaci rané dětství.

Závěr

Současná technika FGP zachovává glans clitoris, jeho nervově cévní svazek a umožňuje rekonstrukci malých a velkých stydkých pysků s dostatečně širokým poševním vchodem. Avšak dospělé pacientky s CAH po FGP v dětství mají horší sexuální funkce, žijí méně často v dlouhodobém partnerském svazku a rodí méně dětí, než populace stejně starých non

CAH žen. Medián jejich GRISS skóre však nepřesáhl hodnoty sexuální dysfunkce (skóre 5). Většina operovaných žen vnímá FG jako přínosnou.

Kontaktní údaje:

MUDr. Jan Trachta, FEAPU; Klinika dětské chirurgie 2. LF a FN Motol, V Úvalu 84, Praha; tel. č. +420608254531, e-mail: Jan.Trachta@fnmotol.cz

prof. MUDr. Richard Škába, CSc.; Klinika dětské chirurgie 2. LF a FN Motol, V Úvalu 84, Praha; tel. č. 224432404/ 2401; e-mail: Richard.Skaba@fnmotol.cz

Střet zájmů: žádný.

Prohlášení o podpoře: Studie nebyla finančně podpořena žádným výzkumným grantem nebo jakoukoliv odbornou či jinou společností.

Social freezing – pojistka plodnosti nebo falešná naděje?

H. Višňová

Klinika IVF CUBE SE & Nadační fond ProPlodnost, Praha

Pro které ženy je vhodný social freezing – mražení vajčinek? Pro které naopak ne?

Lidský oocyt je největší buňkou těla, mražení a rozmražení oocytů je spojeno s rizikem jejich poškození. Počty oplozených oocytů a dosažených těhotenství jsou po rozmražení horší než u čerstvých oocytů.

Vitifikace oocytů za účelem odložení mateřství bývá často prezentována jako pojistka plodnosti, ale zdaleka není vhodná pro všechny ženy. Zásadní roli hraje věk ženy v době odběru oocytů a její hormonální hladiny. Pro dobrou prognózu budoucí gravidity je nutno mít k dispozici poměrně vysoký počet oocytů. S mražením oocytů se pojí také řada etických otázek: jak dlouho oocyty skladovat a v jakém věku je může žena nejpozději použít, co dělat s nevyužitými oocyty u žen, které pak snadno otěhotní a pro oocyty se tedy nevrátí? Jen malé procento žen oocyty nakonec skutečně využije. Některé ženy může spoléhání se na zamražené oocyty naopak vést k odkládání gravidity do vyššího věku, který je spojen s vyšším rizikem těhotenských komplikací.

Klíčová slova

vitifikace oocytů, social freezing, odkládání mateřství

Turnerov syndróm a jeho varianty v klinickej praxi

E. Vitáriušová, L. Košťálová

Detská klinika Lekárskej fakulty Univerzity Komenského a Národného ústavu detských chorôb v Bratislave

Turnerov syndróm je častým syndrómom v klinickej praxi detského endokrinológa. Aj keď má monozómia 45 X0 charakteristický klinický obraz, rôzne genetické varianty určujú fenotypové črty pacientiek a teda aj liečebný prístup. Okrem základného karyotypu je nevyhnutné vyšetrenie Y špecifických sekvencií. V nasledujúcom príspevku prezentujeme kazuistiky dievčat s Turnerovým syndrómom, ktorých karyotyp určil naše terapeutické intervencie. Obe sú síce liečené rastovým hormónom, ale cesta k tejto liečbe bola trochu

kflukatejšia.

Prvé dievča má síce vysokú predikciu, ale pre rast mimo nej bol v úvode sledovania vylúčenný deficit rastového hormónu. Jej fenotypové črty boli minimálne svedčiace pre Turnerov syndróm, ale pre pokračujúci odklon od 3. percentilu sme doplnili vyšetrenie karyotypu, s nálezom 46XX/45X0 (50%/50%). Y špecifické sekvencie boli negatívne. Odklon pokračoval a tak bola indikovaná liečba rastovým hormónom. Dnes má 12 rokov a nejaví zatiaľ známky zlyhania gonád.

Druhá pacienta bola odoslaná ako 9 ročná pre poruchu rastu. Ako dojča podstúpila operáciu koarktáciu aorty, pri vyšetrení mala skôr tukové pseudomae, miernu faciálnu stigmatizáciu. Karyotyp odhalil mozaiku monozómie X (78 %) s izodicentrickým chromozómom Y (22 %), Y špecifické sekvencie aj FISH metódou. Podstúpila gonadektómiu, kde bol gonadoblastóm pravého aj ľavého ovária. Dnes je bez ťažkostí, liečená rastovým hormónom.

Minipuberta – významné a dosud opomíjané obdobie pohlavného vývoje

J. Zapletalová

Dětská klinika LF UP a FN, Olomouc

Minipuberta je definovaná jako dočasná postnatální aktivace hypotalamo-hypofyzo-gonadální (HPG) osy. Ke spuštění činnosti HPG osy dochází během života celkem třikrát. Poprvé v polovině gestace, kdy se podílí na vývoji a na dozrávání pohlavních žláz. Následuje tzv. minipuberta, která začíná několik dnů po narození a trvá u chlapců 4–6 měsíců a u dívek 2–4 roky. Po „hormonálně klidovém“ dětství přichází klasické pohlavní dospívání s rozvojem sekundárních sexuálních znaků ve druhé dekádě života a je zakončeno kompletní maturací pohlavních žláz umožňující budoucí reprodukci. Existence minipuberty je známa téměř 50 let, ale stále není objasněn její úplný význam. Hladiny pohlavních hormonů dosahují v tomto období téměř k hodnotám dospělých jedinců. U chlapců roste penis, zvětšují se testes, v nichž proliferují zárodečné buňky, u dívek estradiol stimuluje růst prsních žláz a zrání ovariálních folikulů. Fyziologický průběh minipuberty je významný pro budoucí pohlavní vývoj a fertilitu. Toto období je současně několikaměsíčním „oknem příležitosti“ stanovení diagnózy některých vrozených poruch pohlavního vývoje. U chlapců s hypogonadotropním hypogonadismem i s případnou možností včasné léčby. Zvláštní pozornost zasluhují klinické dopady průběhu minipuberty u předčasně narozených dětí a dětí narozených malých na svůj gestační věk.

Minipuberta je považována za reálný „předobraz“ budoucího pohlavního vývoje.

55. konference gynekologie dětí a dospívajících:

POZNÁMKY

POZNÁMKY

POZNÁMKY

POZNÁMKY

POZNÁMKY

**55. konference gynekologie dětí a dospívajících:
program, abstrakta**

1. vyd.

Vydala AMCA, spol. s r. o., Vyšehradská 320/49, 128 00 Praha 2, v roce 2024

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

ISBN: 978-80-88214-46-5