

Slovenská lekárska
spoločnosť

Slovenská nefrologická
spoločnosť

Sekcia detskej nefrológie
SNeFS



XVI. KONFERENCIA DETSKEJ NEFROLÓGIE

s medzinárodnou účasťou

PROGRAM



18.- 19. 9. 2026



Grand Hotel Bellevue, Horný Smokovec

www.detskanefrologia.sk

Dátum a miesto konania

18. – 19. 9. 2026

Grand Hotel Bellevue, Horný Smokovec

Organizačný a vedecký výbor

Prof. MUDr. Ľudmila Podracká, CSc.

Doc. MUDr. Gabriel Koľvek, PhD.

MUDr. Ivo Topoľský, PhD., MPH

MUDr. Jana Popelková

MUDr. Andrea Černianska, MPH

Dôležité dátumy

- prihláška na aktívnu účasť do **30. 6. 2026** elektronicky na webovej stránke www.detskanefrologia.sk, prostredníctvom registračného formulára. Abstrakty prosíme zaslať na emailovú adresu konferencia@progress.eu.sk do **31. 8. 2026**
- prihláška na pasívnu účasť on-line na www.detskanefrologia.sk do **5. 9. 2026**, prostredníctvom registračného formulára
- zvýhodnená registrácia do **30. 6. 2026**

Organizačný sekretariát

Progress CA, s.r.o., Krivá 23, 040 01 Košice, SK

Libuša Herichová, E-mail: konferencia@progress.eu.sk,

Tel.: 0911 519 438 www.progress.eu.sk

Kredity ARS CME

Podujatie bude zaradené do systému postgraduálneho kontinuálneho medicínskeho vzdelávania ARS CME s pridelením kreditov.

Abstrakty

Termín pre zaslanie abstraktov do **31. 8. 2026**

Štruktúrovaný abstrakt, ktorý spĺňa formálne kritériá kladené pre originálnu prácu alebo kazuistiku (veľkosť písma 12 Calibri, prosíme zasielať elektronicky na email: konferencia@progress.eu.sk)

Registračné poplatky

	do 30. 6. 2026	od 30. 6. 2026
Lekár	70,- €	90,- €
Lekár do 35 rokov	50,- €	70,- €
Aktívna účasť – 1. autor	0,- €	0,- €

Registračný poplatok zahŕňa vstup na odborné prednášky, kongresové materiály a občerstvenie počas prestávok.

Registráciu je možné uskutočniť výlučne online, prostredníctvom webovej stránky podujatia.

- Po úspešnom dokončení registrácie, systém automaticky odošle registrovanému účastníkovi zálohovú faktúru na úhradu registračného poplatku, na ním zvolený e-mail
- Pri úhrade registračného poplatku je potrebné uviesť variabilný symbol uvedený vo faktúre

Ostatné poplatky

18. 9. 2026	Obed	32,- €
18. 9. 2026	Spoločná večera v priestoroch hotela, cena vstupenky	40,- €

Ubytovanie

Rezervácia ubytovania do 31. 7. 2026 prostredníctvom webovej stránky www.detskanefrologia.sk

Grand Hotel Bellevue****

Jednolôžková izba	Dvojlôžková izba
od 188,- €	194,- €

Uvádzané ceny sú za izbu a noc, vrátane DPH a sú len informatívne. Presná cena izby Vám bude potvrdená pri rezervácii v závislosti od typu a obsadenia izby.

Počet miest je obmedzený, odporúčame včasnú objednávku.

PIATOK 18. SEPTEMBRA 2026

9:30 – 9:45 **OTVORENIE KONFERENCIE**

9:45 – 11:15 **I. HYPERTENZIA, RENÁLNE RIZIKO A DLHODOBÁ PROGNÓZA**

Od zvýšeného krvného tlaku k celoživotnému renálnemu a kardiovaskulárnemu riziku

Predsedníctvo: J. Feber, T. Seeman

9:45 – 10:00 **J. Feber (Ottawa)**

Long-term consequences of elevated blood pressure in children

10:00 – 10:15 **T. Seeman (Praha)**

Renoparenchymatozní onemocnění ledvin a hypertenze u dětí a adolescentů

10:15 – 10:30 **H. Flögelová, L. Stašková, O. Šmakal, L. Bakaj-Zbrožková (Olomouc)**

Funkčně solitární ledvina – praktický algoritmus dlouhodobého sledování

10:30 – 10:45 **T. Šuláková (Ostrava)**

Diabetes a hypertenze

10:45 – 10:55 **Diskusia**

10:55 – 11:15 **PRESTÁVKA NA KÁVU**

11:15 – 12:30 **II. OD MECHANIZMU K PACIENTOVI**

Experimentálna a translačná nefrológia

Predsedníctvo: P. Celec, M. Pastorek

11:15 – 11:35 **P. Celec, T. Höpfner, Ľ. Janovičová, E. Renczés, V. Borbélyová, B. Vlková**

Pohlavné rozdiely v DNázovej aktivite v plazme a v moči a ich význam pri chorobách obličiek

11:35 – 11:45 **A. Gaál Kovalčíková, N. Krajčovičová, P. Celec, Ľ. Podracká**

Zápal v pohybe: Dynamika ecDNA a markerov tvorby NETov v experimentálnych modeloch CKD

11:45 – 12:00 **K. Bíla, P. Bertovič, E. Bečka, L. Hudecová, J. Szabó, A. Gaál Kovalčíková, Ľ. Podracká, M. Hortová-Kohoutková, J. Frič, M. Pastorek**

Neutrophil Activation in Post-Septic Complications of Pediatric Patients

12:00 – 12:15 **HIGHLIGHT LECTURE**

T. Seeman, T. Šuláková (Praha, Ostrava)

Příčina „idiopatického“ nefrotického syndromu u dětí konečně objevena

12:15 – 12:30 **RONALD MCDONALD HOUSE**

P. Balcerčík, V. Silva Maljačková

Ronald McDonald House Slovakia a filozofia starostlivosti zameranej na rodinu

12:30 – 13:30 **OBED**

13:30 – 14:45 III. KOMPLEMENTOM SPROSTREDKOVANÉ GLOMERULOPATIE

Od mechanizmu ochorenia k cielenej liečbe

Predsedníctvo: M. Chromek, Ľ. Podracká

13:30 – 14:00 **M. Chromek (Stockholm)**

Komplement v patogenéze C3 glomerulopatie – od biologických mechanizmov k terapeutickým cieľom

14:00 – 14:15 **M. Kollár (Praha)**

Od morfológie k mechanizmu onemocnění: MPGN, C3G a IC-MPGN v ére cielej liečby (Prednáška podporená spoločnosťou Swedish Orphan Biovitrum, o.z.)

14:15 – 14:30 **Ľ. Podracká**

Cieleňá inhibícia komplementu pri C3 glomerulopatii – mení sa prirodzený priebeh ochorenia? (Prednáška podporená spoločnosťou Swedish Orphan Biovitrum, o.z.)

14:30 – 14:45 **Spoločná diskusia**

C3 glomerulopatia v ére cielej liečby

14:45 – 15:00 **PRESTÁVKA NA KÁVU**

15:00 – 15:45 IV. CIEVNE A GLOMERULÁRNE POŠKODENIE OBLIČIEK

Endotel, trombotická mikroangiopatia, infekcia a nové odporúčania

Predsedníctvo: G. Kolívek, T. Šuláková

15:00 – 15:15 **Ľ. Podracká**

(Prednáška podporená spoločnosťou AstraZeneca)

Keď komplement poškodzuje endotel – päť klinických dilem pri komplementom sprostredkovanej trombotickej mikroangiopatii

15:15 – 15:25 **T. Šuláková, J. Gumulec, T. Tichý, E. Honsová (Ostrava)**

Fibronektinová glomerulopatie s maligní hypertenzií a trombotickou mikroangiopatii

15:25 – 15:35 **G. Kolívek, K. Kubejová, E. Tichá**

Hantavírusom indukované ochorenie obličiek

15:35 – 15:45 **K. Karlová, Ľ. Podracká**

Aktualizované odporúčania KDIGO 2025 pre manažment IgA vaskulitídy s nefritídou u detí

15:45 – 16:55 **V. DIAGNOSTICKÉ VÝZVY V DETSKEJ NEFROLÓGII**

Genetika, poruchy vnútorného prostredia a diagnostické výzvy

Predsedníctvo: Š. Kutílek, H. Flögelová

15:45 – 16:00 **Hrčková G. et al.**

Polycystická choroba obličiek – od fenotypu ku genotypu

16:00 – 16:15 **Š. Kutílek, R. Pikner (Klatovy)**

Mnoho závažných diagnóz pro jednoho pacienta

16:15 – 16:25 **D. Csomó, D. Bockenhauer, M. Shenoy, A. Agbas, M. Chromek, L. Podracká**

Proximálna renálna tubulárna acidóza podmienená variantmi génu SLC4A4: multicentrická štúdia

16:25 – 16:35 **K. Kubejová, G. Kolívek**

Pseudohypoaldosteronizmus – súbor kazuistík

16:35 – 16:45 **P. Berceliová, L. Podracká**

Akútna symptomatická hypoosmolárna hyponatriémia u batoláta – diagnostická pasca medzi intoxikáciou vodou a SIADH

16:45 – 16:55 **N. Halačová, M. Brndiarová, F. Olekšák, J. Soršák, M. Jeseňák**

Renovaskulárna diagnostická výzva

16:55 – 17:00 **Diskusia**

17:00 **PLENÁRNA SCHÔDZA**

19:30 **SPOLOČENSKÝ VEČER**

SOBOTA 19. SEPTEMBRA 2026

8:30 – 9:40 **VI. UROINFEKcie, ZOBRAZOVANIE A VUR**

Od infekcie močových ciest k racionálnej diagnostike a manažmentu

Predsedníctvo: J. Gut, J. Popelková

8:30 – 8:45 **J. Gut (Česká Lípa)**

Infekce uropoetického traktu u dětí. Pohled do zpětného zrcátka

8:45 – 9:00 **J. Gut (Česká Lípa)**

Komplikované uroinfekce

9:00 – 9:10 **L. Ingerová, Z. Pavlovičová, Z. Šnegoňová, L. Podracká**

Renálny absces u detí – diagnostické úskalia fokálnych lézií obličky

- 9:10 – 9:20 **Ľ. Ingerová, Ľ. Podracká**
*Mikčná cystoureterografia v detskej nefrológii
– čo prinášajú nové odporúčania?*
- 9:20 – 9:30 **M. Jonáš**
Trendy a úskalia v manažmente VUR
- 9:30 – 9:40 **J. Popelková, K. Suchá, M. Grešíková, Ľ. Podracká**
*Subkapsulárne krvácanie do solitárnej ektopickej zdvojenej obličky
u pacienta so závažnou vrodenou trombofíliou*
-
- 9:40 – 10:00 **PRESTÁVKA NA KÁVU**
-
- 10:00 – 11:30 **VII. DETSKÁ UROLÓGIA**
CHLOPŇA ZADNEJ URETRY
Od intervencie k dlhodobej renálnej prognóze
Predsedníctvo: V. Polák, O. Červeňová
- 10:00 – 10:15 **V. Polák, M. Polák, A. Balčíková, E. Sádová, M. Gojdič, J. Šimko**
Rozrušenie chlopne zadnej uretry včera a dnes
- 10:15 – 10:25 **E. Sádová, V. Bérešová, V. Polák, M. Polák, A. Balčíková, J. Šimko, S. Jánošová**
*Odstránenie subvezikálnej prekážky u chlapcov
– benefity a úskalia po 5 rokoch sledovania*
- 10:25 – 10:35 **M. Líška**
Chlopňa zadnej uretry z pohľadu urológa
- 10:35 – 10:45 **M. Brndiarová, N. Halačová, M. Jonáš, M. Líška, M. Jeseňák**
Chlopňa zadnej uretry - prognostické faktory a dlhodobé výsledky
- 10:45 – 10:55 **D. Urbanová, Ľ. Ingerová, Ľ. Podracká**
Chlopňa zadnej uretry – význam včasnej diagnostiky pre renálnu prognózu
- 10:55 – 11:30 **Panelová diskusia**
Chlopňa zadnej uretry – čo rozhoduje o dlhodobej renálnej prognóze?
-
- 11:30 **ZÁVER KONFERENCIE**
- 

Partneri



ASPAVELI® – prvá a jediná schválená liečba
cieliaca na dysreguláciu komplementu C3,
schválená pre obe ochorenia:
C3G a primárnu IC-MPGN.^{1,2}

 **ASPAVELI®**
(pegcetakoplan)

ZACIELIŤ • ZVLÁDNUŤ • ZACHOVAŤ

ASPAVELI
UMOŽŇUJE ZMIERNIŤ
DYSREGULÁCIU C3
SO 68% ZNÍŽENÍM
PROTEINÚRIE...¹

...PRE UDRŽANIE
FUNKCIE OBLIČIEK

Terapia liekom Aspaveli ako **jediná** spĺňa expertný konsenzus KHI pre cieľové ukazovatele účinnosti vrátane dosiahnutia cieľovej hodnoty proteinúrie.^{4, 5, 6}

Aspaveli je prvý a jediný schválený inhibítor C3 navrhnutý tak,
aby cielil na všetky tri dráhy komplementu: klasickú, alternatívnu a lektínovú¹⁻³

Liečba liekom Aspaveli je **jedinou** schválenou ochorením modifikujúcou terapiou
pre dospelých a dospelievajúcich pacientov s ochorením vlastnej obličky
alebo recidivujúcou C3G alebo primárnou IC-MPGN po transplantácii¹

C3i, inhibítor C3 zložky komplementu; **KHI**, Kidney Health Initiative, odborná iniciatíva definujúca klinicky relevantné ciele hodnotenia liečby ochorení obličiek

Referencie: 1. Aspaveli® (pegcetakoplan) Súhrn charakteristických vlastností lieku. Dostupný na: <https://www.sukl.sk/aspaveli-1-080-mg-infuzny-roztok-9367d> Sprístupnený 27.7.2026. 2. Hillmen P, Szer J, Weitz I, et al. Pegcetacoplan versus eculizumab in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. N Engl J Med. 2021;384:1028–1037. 3. Risitano AM, et al. Discovering C3 targeting therapies for paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Semin Immunol. 2022 Jun 25;101618. 4. Fakhouri F, et al. N Engl J Med 2025;393:2210–20. 5. Nester C, et al. Clin J Am Soc Nephrol 2024;19(9):1201–08. 6. Wong E, et al. Kidney Int Rep 2023;8:2754–64.

Od zdravotníckych pracovníkov sa vyžaduje, aby hlásili akékoľvek podozrenia na nežiaduce reakcie.

Pred predpísaním lieku si prečítajte úplné znenie Súhrnu charakteristických vlastností lieku (SPC).

Liek je viazaný na lekárske predpis. Materiál je určený osobám oprávneným predpisovať alebo vydávať lieky.

Súhrn charakteristických vlastností lieku je dostupný na vyžiadanie u miestneho zástupcu držiteľa rozhodnutia o registrácii: Swedish Orphan Biovitrum, o.z., Mudroňova 51, 81103 Bratislava, tel. č.: +421 2 32111540 alebo na internetovej stránke Štátneho ústavu pre kontrolu liečiv <https://www.sukl.sk/>.

Súhrn charakteristických vlastností lieku je dostupný aj po zosnímaní uvedeného QR kódu.



Hlásenie podozrení na nežiaduce účinky: Hlásenie podozrení na nežiaduce účinky po registrácii lieku je dôležité. Umožňuje priebežné monitorovanie pomeru prínosu a rizika lieku.

Od zdravotníckych pracovníkov sa vyžaduje, aby hlásili akékoľvek podozrenia na nežiaduce účinky na: Štátny ústav pre kontrolu liečiv, Sekcia vigilancie, Kvetná 11, 825 08 Bratislava, tel.: + 421 2 507 01 206, e-mail: neziaduce.ucinky@sukl.sk. Tlačivo na hlásenie podozrenia na nežiaduci účinok lieku je na webovej stránke www.sukl.sk v časti Bezpečnosť liekov/Hlásenie podozrení na nežiaduce účinky liekov. Formulár na elektronické podávanie hlásení: <https://portal.sukl.sk/eskadra/> alebo spoločnosti Swedish Orphan Biovitrum AB na e-mailovú adresu: mail.sk@sobi.com.

Sobi a Aspaveli® sú ochranné známky spoločnosti. Swedish Orphan Biovitrum AB (publ). © 2026 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) - všetky práva vyhradené. www.sobi.com

PP-35572; Dátum prípravy: september 2026



Swedish Orphan Biovitrum, o.z.

Mudroňova 51, 811 03 Bratislava, E-mail: mail.sk@sobi.com, tel: +421 2 3211 154



ABSTRAKTY

LONG-TERM CONSEQUENCES OF ELEVATED BLOOD PRESSURE IN CHILDREN

Feber J.

*Division of Nephrology, Children's Hospital of Eastern Ontario, Ottawa
Dětská klinika, Ostravská Univerzita, Ostrava*

Introduction and aim of the study: The prevalence of arterial hypertension (AH) in children is approximately 5 % worldwide, with significant geographic variations. Whilst the short- and mid-term complications of AH in children are well-known, long-term effects of childhood AH in adult patients are still being evaluated. The aim of the study was to review available evidence on long-term consequences of childhood AH.

Results: International Childhood Cardiovascular Cohort (i3C) Consortium prospective study showed that cardiovascular risk factors of BMI, systolic BP, total cholesterol level, triglyceride level, and youth smoking, particularly in combination beginning in early childhood, were associated with adult cardiovascular events and death from cardiovascular causes before the age of 60 years. A more recent, population-based study demonstrated that the incidence of major adverse cardiac events (MACE) was significantly higher in children with AH (4.4-4.9 events per 1000 person-years) as compared to children with no AH (2.2-2.3 events per 1000 person-years). Children with AH had higher risk of MACE throughout follow-up compared with controls (HR=2.1; 95 % CI = 1.9-2.2).

Conclusions: Childhood AH is associated with a higher of risk of cardiovascular events and death from cardiovascular causes in adults.

References:

1. Jacobs DR et al. *New Engl J Med* 2022;386:1877
2. Robinson C et al. *JAMA Pediatrics* 2024;178(7):688-698

RENOPARENCHYMATOZNÍ ONEMOCNĚNÍ LEDVIN A HYPERTENZE U DĚTÍ A ADOLESCENTŮ

Seeman T.

Klinika dětského lékařství FN Ostrava a Pediatrická klinika 2. LF UK Praha

Úvod: Onemocnění renálního parenchymu jsou nejčastější příčinou hypertenze u dětí.

Hypertenze je zároveň jedním z nejdůležitějším rizikovým faktorem progresu chronických onemocnění ledvin.

Mezi nejčastější onemocnění renálního parenchymu způsobující hypertenzi patří polycystická onemocnění ledvin, akutní i chronické glomerulonefritidy, vaskulitidy nebo nefrotický syndrom (výskyt hypertenze 20-90 %).

Dalším faktorem ovlivňujícím výskyt hypertenze u dětí s renoparenchymatозními onemocněními ledvin je úroveň glomerulární filtrace.

Renoprotekce u dětí s chronickými onemocněními ledvin je založena zejména na:

- 1) léčbě ACE-inhibitory/blokátory angiotenzinového receptoru
- 2) striktní kontrole krevního tlaku (cílové hodnoty TK <50 nebo 75. percentil v závislosti na proteinurii)

Nové renoprotektivní léky snižující TK a užívané u dospělých (např. SGLT2-inhibitory) zatím u dětí nejsou povoleny.

Závěr: hypertenze často provází renoparenchymatозní onemocnění ledvin u dětí, její účinná léčba zpomaluje progresi těchto chorob.

FUNKČNĚ SOLITÁRNÍ LEDVINA-PRAKTICKÝ ALGORITMUS DLOUHODOBÉHO SLEDOVÁNÍ

Flögelová H.¹, Stašková L.¹, Šmakal O.², Bakaj-Zbrožková L.³

¹ Dětská klinika LF Univerzity Palackého a FN Olomouc

² Urologická klinika FN Olomouc

³ Radiologická klinika FN Olomouc, Česká republika

Úvod: Jedinec s funkčně solitární ledvinou (FSL) má vždy snížený počet nefronů, proto má v průběhu života riziko hyperfiltrace a postupného poklesu funkce ledviny. Riziko je tím vyšší, čím méně je zachována struk-

turální a funkční „rezerva“ ledviny (absence kompenzační hypertrofie, přidružené CAKUT, časné známky poškození). Cíl práce je stratifikace rizika poškození FSL a podle toho doporučení frekvence nefrologických kontrol a šíře vyšetření. FSL může být kongenitální nebo získaná, práce se soustředí na kongenitální FSL, která je většinou diagnostikována již prenatálně, ale u získané FSL bude management sledování podobný.

Metodika: Přehled literatury a vlastní zkušenosti – soubor dětí s vrozenou FSL a pravidelným protokolem dlouhodobého sledování (2000 - 2025).

Výsledky: Po narození je třeba ultrazvukem (UZ) potvrdit FSL (UKA-jednostranná ageneze ledviny, UMCDK-jednostranná multicystická dysplázie) a vyloučit patologii FSL. Pro další sledování lze děti rozdělit do 3 stupňů rizik. Nízké riziko: izolovaná kongenitální FSL, na UZ normální nebo kompenzatorně zvětšená ledvina, bez CAKUT, normální TK, bez albuminurie, normální eGFR. Střední riziko: FSL + drobné CAKUT (např. mírný VUR, lehká dilatace), nebo hraniční TK / intermitentní mikroalbuminurie, eGFR stále v normě. Vysoké riziko: FSL s významnými CAKUT, již přítomná hypertenze, perzistentní albuminurie/proteinurie, eGFR 90 ml/min/1,73 m² nebo progresivní pokles. Je diskutována frekvence nefrologických kontrol, UZ (případně dalších zobrazovacích metod) a laboratorního vyšetření u jednotlivých stupňů rizika a rovněž možnosti úpravy životního stylu a léčby. Je uvedeno doporučení tranzice po 18. roce věku.

Záver: Neexistuje jednoznačný ukazatel, který by dokázal identifikovat děti s FSL, u kterých porucha funkce solitární ledviny v průběhu let nehrozí. Proto by všichni jedinci se solitární ledvinou měli být sledováni celoživotně. Účelně nastavený management sledování a úprava životního stylu sníží riziko progresu chronického onemocnění ledvin. Literatura La Scola et al. *Pediatr Nephrol* 2022 Jun 17;37(9):2185–2207. Groen in 't Woud S et al. *Eur Urol Open Sci.* 2021 Feb 3;25:11–20. Flogelova H et al. *Pediatr Nephrol* 2024; 39:2645–2654.

DIABETES (TYPU 1) A HYPERTENZE

Šuláková T.

Klinika dětského lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava a Lékařská Fakulta Ostravská Univerzita, Ostrava, Česká republika

Diabetes ovlivňuje obě komponenty určující TK – srdeční výdej (CO= cardiac output) i systémovou vaskulární rezistenci (SVR). Zvýšená retence so-

díku u diabetiků vede ke zvýšení objemu krve, a tím i tepového objemu a srdečního výdeje. Oxidační stres a zánět mohou vést k dysfunkci endotelových buněk a zhoršené relaxaci cév, zatímco aktivace sympatického nervového systému u diabetiků vede k vazokonstrikci. Oba faktory vedou ke zvýšení SVR. Postupem času vedou tyto maladaptivní procesy k začarovanému kruhu prostřednictvím remodelace cév, což dále zvyšuje cévní odpor a vede k dalšímu zvýšení TK.

Celosvětově se odhaduje, že v roce 2025 žilo 9,5 milionu lidí s diabetem 1. typu (T1D) s mediánem věku 36 let. Ale téměř 20 % těchto pacientů byli mladí lidé do 20 let a 11 % z nich bylo mladších 15 let. Výskyt diabetu 1. typu se mezi regiony a zeměmi značně liší. Obecně se výskyt T1D zvyšuje ve všech věkových kategoriích a současně klesá úmrtnost na tuto chorobu, ale celková délka života závisí na zemi původu pacienta. Podle posledních studií se riziko úmrtí ze všech příčin, kardiovaskulární úmrtnosti a také riziko významné kardiovaskulární morbidity u pacientů s T1D liší až 5x v závislosti na věku začátku onemocnění – nejvyšší riziko je prokázáno u věkové skupiny <10 let (ztráta živost 17,7-14,2 roků).

Prevalence hypertenze u mladých lidí s T1D se značně liší. Studie jsou převážně průřezové a používají různé definice hypertenze. Prevalence hypertenze při příležitostném měření TK se obecně uvádí od 4 do 30 %, u ABPM mezi 11–37 % a maskované hypertenze od 10 do 32 %. Prevalence hypertenze je v některých regionech vyšší – zejména u obyvatel asijsko-pacifických ostrovů a dětí amerických Indiánů.

Mezi důsledky hypertenze u dětí s T1D patří již v raném věku zvýšená tuhost cév (AS) a EVA (early vascular aging), zvýšený cIMT a centrální systolický TK. AS často předchází a zprostředkovává strukturální poškození srdce. Zvýšený noční TK a non-dipping jsou dlouhodobě známými rizikovými faktory mikroalbuminurie u diabetiků.

Rozhodnutí o zahájení farmakologické antihypertenzní léčby u dítěte by nemělo být založeno pouze na hladině TK, ale také na symptomech a komorbiditách dítěte, etiologii a trvání hypertenze a přítomnosti hypertenzního poškození orgánů (HMOD). ESH guidelines 2016 pro léčbu hypertenze u dětí poskytují přesnější doporučení pro optimální hladinu krevního tlaku u dětí s diabetem a hypertenzí ve srovnání s jinými pokyny pro pediatrickou hypertenzi.

Závěr: Diabetes a hypertenze se vyskytují stále častěji ve všech věkových skupinách, včetně dětí/dospívajících. Diagnóza hypertenze zhoršuje výsledky diabetu a naopak, a obě choroby jsou spojeny se zvýšenou

kardiovaskulárnej morbiditou a mortalitou, zejména u pacientů s časným nástupem T1D. Hypertenze u dětí s T1D je stále nedostatečně diagnostikována a léčena. Blokátory RAAS jsou důležité v léčbě komorbidní hypertenze a diabetu u dětí.

POHLAVNÉ ROZDIELY V DNÁZOVEJ AKTIVITE V PLAZME A V MOČI A ICH VÝZNAM PRI CHOROBÁCH OBLIČIEK

Celec P., Höpfner T., Janovičová L., Renczés E., Borbélyová V., Vlková B.

Ústav Molekulárnej Biomedicíny, Lekárska fakulta Univerzity Komenského v Bratislave, Bratislava

Úvod: Extracelulárna DNA (ecDNA) predstavuje potenciálny biomarker, ale zároveň pôsobí ako endogénny signál poškodenia podporujúci sterilný zápal. Jej koncentrácia a biologické účinky závisia nielen od uvoľňovania z buniek, ale aj od degradácie deoxyribonukleázami (DNázami). Znížená DNázová aktivita sa spája so systémovými autoimunitnými chorobami a postihnutím obličiek, najmä s lupusovou nefritídou, zatiaľ čo DNázová aktivita v moči môže odrážať lokálnu produkciu DNáz v obličkách. Cieľom práce bolo zistiť, či sa regulácia DNázovej aktivity líši v plazme a v moči a či tieto rozdiely závisia od pohlavia a estradiolu.

Metodika: Do experimentu boli zaradené potkany kmeňa Wistar oboch pohlaví. Samice podstúpili ovariektómiu alebo sham-operáciu. Ovariektomovaným zvieratám bol podávaný estradiol, zatiaľ čo intaktné samice dostávali inhibítor aromatázy letrozol. DNázová aktivita v plazme a v moči bola stanovená metódou single radial enzyme diffusion. Koncentrácia ecDNA bola meraná fluorometricky.

Výsledky: DNázová aktivita v plazme bola vyššia u samíc než u samcov a znížila sa po ovariektómii aj po inhibícii aromatázy. Suplementácia estradiolu obnovila DNázovú aktivitu v plazme u ovariektomovaných samíc, čo podporuje úlohu estradiolu v regulácii systémovej degradácie ecDNA. Na rozdiel od plazmy sa DNázová aktivita v moči medzi samcami a samicami nelíšila. Ovplyvnená nebola ani ovariektómiou, suplementáciou estradiolu či inhibíciou aromatázy. Vplyv pohlavia a estradiolu sa teda prejavil v DNázovej aktivite v plazme, ale nie v moči.

Záver: DNázová aktivita je v plazme a v moči regulovaná rozdielnymi mechanizmami. Estradiol prispieva k pohlavným rozdielom v DNázovej

aktivite v plazme, zatiaľ čo DNázová aktivita v moči je od pohlavia a estradiolového statusu prevažne nezávislá. DNázovú aktivitu v moči preto nemožno považovať za nepriamy ukazovateľ DNázovej aktivity v cirkulácii. Pravdepodobne odráža najmä lokálnu produkciu DNáz v obličkách alebo patologické procesy prebiehajúce v obličkovom tkanive. Tento rozdiel treba zohľadniť pri vývoji biomarkerov odvodených od ecDNA a DNáz pri lupusovej nefritíde a ďalších zápalových chorobách obličiek.

ZÁPAL V POHYBE: DYNAMIKA ecDNA A MARKEROV TVORBY NETov V EXPERIMENTÁLNYCH MODELOCH CKD

Gaál Kovalčíková A.¹, Krajčovičová N.², Celec P.², Podracká L.¹

¹ *Detská klinika NÚDCH a Lekárskej fakulty Univerzity Komenského, Univerzita Komenského, Bratislava, Slovenská republika*

² *Ústav molekulárnej biomedicíny, Lekárska fakulta, Univerzita Komenského, Bratislava, Slovenská republika*

Úvod: Chronické ochorenie obličiek (CKD) predstavuje závažný globálny zdravotný problém spojený s limitovanými možnosťami včasnej diagnostiky. Keďže bežne používané markery renálnych funkcií neposkytujú dostatočné informácie o prebiehajúcom tkanivovom poškodení, pozornosť sa sústreďuje na identifikáciu citlivejších biomarkerov. Medzi potenciálne mechanizmy podieľajúce sa na progresii CKD patrí aj NETóza, proces spojený s uvoľňovaním neutrofilových extracelulárnych pascí (NETov), ktoré môžu podporovať zápal a poškodenie tkaniva. Markery tvorby NETov, vrátane extracelulárnej DNA (ecDNA), myeloperoxidázy (MPO) a neutrofilovej elastázy (NE), preto predstavujú sľubné ukazovatele renálneho poškodenia a zápalovej odpovede. Cieľom práce bolo charakterizovať dynamiku markerov spojených s tvorbou NETov v dvoch experimentálnych modeloch CKD – folátovej nefropatii (FAN) a ischemicko-reperfúznom poškodení (IRI) – so zameraním na pohlavný dimorfizmus.

Metódy: Experimenty boli realizované na myšiach kmeňa C57BL/6J oboch pohlaví. CKD bola indukovaná jednorazovým intraperitoneálnym podaním kyseliny listovej (250 mg/kg) alebo 20-minútovou bilaterálnou ischémiou obličiek. Zvieratá boli sledované počas 21 dní a vzorky plazmy a moču boli odoberané v piatich časových bodoch. Koncentrácie celkovej ecDNA boli stanovené fluorescenčnou metódou (Qubit dsDNA HS Assay Kit, Invitrogen, Carlsbad, CA, USA) a jednotlivé frakcie ecDNA (jadrová

a mitochondriálna DNA) boli kvantifikované pomocou qPCR. Koncentrácie markerov tvorby NETov a poškodenia obličiek (MPO, NE a NGAL) boli analyzované pomocou komerčne dostupných ELISA kitov (R&D Systems, Minneapolis, USA).

Výsledky: V oboch modeloch sa potvrdila úspešná indukcia akútneho poškodenia obličiek s následnou progresiou do chronickej fázy ochorenia. V akútnej fáze (2. deň) došlo k signifikantnej aktivácii neutrofilov sprevádzanej vzostupom plazmatických koncentrácií MPO a NE. Analýza ecDNA v modeli IRI odhalila dominantný nárast mtDNA, čo pravdepodobne odráža poškodenie mitochondrií v dôsledku ischémie. Zaznamenali sme výrazný pohlavný dimorfizmus – samce vykazovali závažnejší akútny priebeh poškodenia, zatiaľ čo u samíc pretrvávala v chronickej fáze vyššia zápalová aktivita spojená so signifikantne zvýšenou exkréciou ecDNA do moču. Na rozdiel od plazmatických parametrov zostávali koncentrácie močovej ecDNA zvýšené aj v neskorších štádiách ochorenia.

Záver: Markery tvorby NETov, vrátane ecDNA, MPO a NE, odrážajú dynamiku poškodenia obličiek počas prechodu od akútnej k chronickej fáze ochorenia. Močová ecDNA sa javí ako perspektívny marker pretrvávajúceho renálneho poškodenia, ktorý môže byť citlivejší než plazmatické ukazovatele. Naše výsledky zároveň poukazujú na význam pohlavných rozdielov pri štúdiu patomechanizmov CKD a pri hodnotení nových biomarkerov renálneho poškodenia.

Táto práca bola podporená Vedeckou grantovou agentúrou Ministerstva školstva, výskumu, vývoja a mládeže Slovenskej republiky, projekt VEGA 1/0801/25.

NEUTROPHIL ACTIVATION IN POST-SEPTIC COMPLICATIONS OF PEDIATRIC PATIENTS

Bíla K.¹, Bertovič P.¹, Bečka E.¹, Hudecová L.¹, Szabó J.¹, Gaál Kovalčíková A.², Podracká L.², Hortová-Kohoutková M.³, Frič J.³, Pastorek M.¹

¹ Institute of Molecular Biomedicine, Faculty of Medicine, Comenius University, Bratislava, Slovakia

² Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Comenius University and National Institute of Children's Diseases, Bratislava, Slovakia

³ International Clinical Research Center, St. Anne's University Hospital, Brno, Czechia

Introduction: Sepsis survivors face substantial long-term morbidity, with

a significant proportion developing Persistent Inflammation, Immunosuppression, and Catabolism Syndrome (PICS). Despite its clinical impact, validated predictive markers for PICS are lacking, and the syndrome remains insufficiently characterized, particularly in pediatric populations. As part of the BEATsep consortium, we investigated the longitudinal persistence of circulating neutrophil extracellular traps (NETs), hypothesizing that their increased formation or impaired clearance drives chronic post-septic inflammation.

Methods: Circulating NETs (MPO-DNA complexes), soluble NET markers (myeloperoxidase, neutrophil elastase, LL37, nucleosomes), mtDAMPs, NETs-DNase resistance, intracellular neutrophil citrullination and DNase I activity were analyzed in pediatric (n=32) sepsis survivors at 3 days, 2 weeks, and 6–12 months post-insult. Murine PICS model using adult (6–7 months old) C57BL/6J mice of both sexes. Following cecal slurry-induced sepsis and human-reflective „rescue“ therapy (antibiotics/fluids), we characterized long-term NET dynamics, myelopoiesis, neutrophil mitochondrial metabolism (Seahorse), and susceptibility to a secondary *S. aureus* pneumonia challenge at day 28.

Results: Elevated NETs and soluble markers sustained for ≥ 14 days in 46% of pediatric patients, while DNase I activity did not change across all three timepoints when compared to controls. NETs concentration was higher in female than male patients two weeks post-sepsis. NET nuclease resistance displayed a bimodal distribution across all groups and timepoints and across most markers, patients segregated into distinct high- and low-concentration subgroups, suggesting biologically stratifiable phenotypes. Markers of inflammation (PCT, CRP) correlated positively Neutrophil Elastase ($r=0.41$, $p<0.05$ and $r=0.68$ and $p<0.01$, respectively) while we observed their negative correlation with DNase I activity ($r=-0.59$, $p<0.01$). In mice, NETs persisted for ≥ 14 days, paralleling human kinetics, with no sex difference in NETs concentration present. Male mice however displayed greater post-septic mortality and exhibited more pronounced dysregulated myelopoiesis, peritoneal macrophage phenotype shifts, and neutrophil metabolic reprogramming. This manifested in increased susceptibility of male mice to secondary lung infection, where 42% of male mice displayed decreased bacterial clearance which was associated with increased concentration of NETs post-sepsis. Notably, post-septic neutrophils displayed a declining propensity for NETosis (lower histone citrullination), suggesting that impaired clearance rather than their overproduction contributes to the observed phenotype.

Conclusions: The observed male-biased susceptibility in mice and the sex-dimorphic NET profiles in children highlight the critical need for sex-stratified research and suggest that therapeutic targeting of NET clearance may provide a window for intervention in sepsis survivors.

This project has received funding from the European Union's Horizon Europe research and innovation programme under grant agreement No. 101137484.

PŘÍČINA “IDIOPATICKÉHO” NEFROTICKÉHO SYNDROMU U DĚTÍ KONEČNĚ OBJEVENA

Seeman T., Šuláková T.

Klinika dětského lékařství FN Ostrava a Pediatriká klinika 2. LF UK Praha

Úvod: Nefrotický syndrom (NS) u dětí se považuje nejčastěji za idiopatický vzhledem k chybění jednoznačné primární příčiny, přičemž minimální změny glomerulů a fokálně segmentální glomeruloskleróza jsou nejčastějšími histopatologickými nálezy u dětí s NS. Primární příčina NS u dětí nebyla dlouho známa, i když kandidátních faktorů, které měly zvyšovat permeabilitu glomerulární, resp. štěrbinové membrány, se objevilo v posledních desetiletích několik, žádný se však neukázal jako ten pravý.

V roce 2024, v dosud největší studii na NS u dospělých a dětech, skupina dospělých i dětských nefrologů z německého Hamburku (Hengel et al., NEJM) prokázali, že 90 % dětí s idiopatickým NS v relapsu na podkladě minimálních změn glomerulů vykazovalo významné hladiny autoprotilátek proti podocytárnímu proteinu nefrinou. Po dosažení remise se hladiny antinefrinových autoprotilátek významně snížily až vymizely.

Výsledky: budou prezentovány první výsledky vyšetření nefrinových protilátek u českých dětí s nefrotickým syndromem.

Závěr: nově objevené antinefrinové protilátky jsou nejčastější příčinou dříve „idiopatického“ nefrotického syndromu u dětí a můžou v budoucnu přispět k nalezení kauzální léčby NS u dětí, zasahující primárně tuto imunopatologii.

KOMPLEMENT V PATOGENÉZE C3 GLOMERULOPATIE – OD BIOLOGICKÝCH MECHANIZMOV K TERAPEUTICKÝM CIEĽOM

Chromek M.

Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden

Komplementový systém patrí medzi najstaršie a najdôležitejšie mechanizmy vrodenej imunity. Napriek svojmu zásadnému významu býva medzi klinikmi často vnímaný ako mimoriadne zložitý a ťažko uchopiteľný. Prednáška si preto kladie za cieľ predstaviť komplement jednoduchým a klinicky orientovaným spôsobom, ktorý umožní lepšie pochopiť jeho biologickú úlohu v zdraví aj chorobe.

Bude diskutovaný evolučný význam komplementového systému, jeho hlavné fyziologické funkcie a mechanizmy, ktorými sa podieľa na obrane organizmu pred infekciami a na udržiavaní imunologickej homeostázy. Prostredníctvom krátkych klinických kazuistík budú ilustrované dôsledky porušenej aktivácie komplementu, od zvýšenej náchylnosti na infekcie až po poškodenie vlastných tkanív.

Pozornosť bude zameraná hlavne na C3 glomerulopatiu (C3G), ktorá predstavuje modelové ochorenie spôsobené dysreguláciou alternatívnej dráhy komplementu. Predstavené budú súčasné poznatky o jej patogenéze vrátane úlohy genetických faktorov a autoprotilátok ovplyvňujúcich aktivitu komplementovej kaskády. Diskutované budú aj diagnostické možnosti umožňujúce lepšie charakterizovať biologické pozadie ochorenia.

Záverečná časť sa zameria na súčasné a perspektívne možnosti cielenej liečby, ktoré vychádzajú z rastúceho pochopenia mechanizmov komplementovej dysregulácie. Prednáška ukáže, ako sa poznatky základného výskumu premietajú do klinickej praxe a ako sa z komplexnej biologickej kaskády stáva nástroj precíznej medicíny u pacientov s C3 glomerulopatiou.

OD MORFOLOGIE K MECHANISMU ONEMOCNĚNÍ: MPGN, C3G A IC-MPGN V ÉŘE CÍLENÉ LÉČBY

Kollár M.

Pracoviště klinické a transplantační patologie, Institut klinické a experimentální medicíny, Praha

Membranoproliferativní glomerulonefritida (MPGN) představuje v současném pojetí především morfologický vzorec glomerulárního poškození, nikoli samostatnou chorobnou jednotku. Ve světelné mikroskopii je charakterizována variabilní kombinací mezangiální expanze a hypercellularity, endokapilární proliferace a remodelace glomerulární bazální membrány s tvorbou tzv. dvojkontur. Jde o důsledek dlouhodobějšího glomerulárního poškození, proto plně vyvinutý MPGN vzorec nemusí být přítomen v časných fázích onemocnění.

Tradiční ultrastrukturální klasifikace MPGN na typy I–III byla nahrazena patogeneticky orientovaným přístupem založeným především na imuno fluorescenčním (IF) nálezu. Ten umožňuje rozlišit zejména komplementem zprostředkovaná onemocnění – C3 glomerulopatii (C3G), zahrnující C3 glomerulonefritidu (C3GN) a nemoc denzních depozit (dense deposit disease, DDD) – od imunokomplexové MPGN (IC-MPGN). Toto rozlišení má zásadní klinický význam, protože jednotlivé kategorie se liší etiologií, dalším diagnostickým postupem, prognózou, léčbou i rizikem rekurence po transplantaci ledviny.

V moderním diagnostickém algoritmu proto právě IF určuje základní patogenetickou kategorii, zatímco světelná mikroskopie poskytuje morfologický kontext a informaci o aktivitě a chronicitě procesu. Elektronová mikroskopie upřesňuje lokalizaci a ultrastrukturu depozit a může být nezbytná pro definitivní klasifikaci. Diferenciálně diagnostický přístup lze strukturovat podle IF nálezu na: C3-dominantní; imunoglobulin-pozitivní/ imunokomplexové a monoklonální nálezy a léze bez významných imunitních depozit. Současně je nezbytné aktivně pátrat po sekundárních příčinách, zejména infekcích, autoimunitních onemocněních a monoklonálních gamapatiích, a správně interpretovat výsledky vyšetření komplexového systému.

Důležité je rovněž zdůraznit, že MPGN vzorec není specifický pro onemocnění způsobená ukládáním depozit. Obdobné chronické remodelační změny glomerulárních kapilár lze pozorovat například u trombotické mikroangiopatie nebo transplantační glomerulopatie. Navíc se morfolo-

gické i imunofluorescenční nálezy jednotlivých jednotek mohou překrývat a v průběhu onemocnění měnit, což může jejich jednoznačnou klasifikaci dále komplikovat.

Přechod od čistě morfologické k mechanismem řízené klasifikaci nabývá zásadního významu s rozvojem cílené léčby, zejména inhibitorů komplementu. Renální biopsie však zůstává zlatým standardem diagnostiky těchto vzácných glomerulárních onemocnění a její komplexní interpretace založená na integraci imunofluorescence, světelné mikroskopie a elektronové mikroskopie s klinickými a laboratorními nálezy je klíčem ke správné diagnóze a volbě optimální léčebné strategie.

PEGCETACOPLAN PRI C3 GLOMERULOPATII – MÔŽE ZMENIŤ PRIRODZENÝ PRIEBEH OCHORENIA?

Podracká L.

Detská klinika, Lekárska fakulta Univerzity Komenského a Národný ústav detských chorôb, Bratislava

C3 glomerulopatia (C3G) predstavuje zriedkavé progresívne ochorenie charakterizované dysreguláciou alternatívnej dráhy komplementového systému, ktorá vedie k pretrvávajúcej glomerulovej aktivácii komplementu, ukladaniu C3 depozitov, chronickému zápalu a postupnej strate funkcie obličiek. Napriek optimalizácii podpornej liečby a dostupných imunosupresívnych režimov zostávali terapeutické možnosti dlhodobo limitované a prognóza pacientov nepriaznivá, s vysokým rizikom progresie do terminálneho štádia ochorenia obličiek a častou rekurenciou ochorenia po transplantácii.

Lepšie poznanie patofyziológie C3G viedlo v ostatných rokoch k vývoju cieľenej inhibície komplementu, ktorá predstavuje zásadný posun od nešpecifickej imunosupresie k terapii zameranej na samotný patogenetický mechanizmus ochorenia. Pegcetacoplan ako inhibítor centrálnej zložky komplementovej kaskády C3 umožňuje zasiahnuť kľúčový bod aktivácie komplementu a predstavuje nový terapeutický prístup v liečbe C3 glomerulopatie.

Štúdia VALIANT, prvá randomizovaná, placebom kontrolovaná štúdia fázy III u pacientov s C3 glomerulopatiou, priniesla prvé robustné dôkazy o účinnosti centrálnej inhibície C3. Liečba pegcetacoplanom viedla k významnému zníženiu proteinúrie, priaznivému ovplyvneniu biomarke-

rov aktivácie komplementu a stabilizácii renálnych funkcií. Tieto poznatky podporujú predpoklad, že cieleňá inhibícia C3 môže modifikovať prirodzený priebeh ochorenia a oddialiť progresiu chronického ochorenia obličiek.

Prednáška prinesie prehľad súčasných poznatkov o úlohe centrálnej inhibície komplementu pri C3 glomerulopatii so zameraním na mechanizmus účinku pegcetacoplanu, výsledky štúdie VALIANT a ich význam pre klinickú prax. Pozornosť bude venovaná aj praktickým aspektom výberu pacientov, monitorovania liečebnej odpovede a bezpečnosti liečby vrátane prevencie infekčných komplikácií, ako aj otvoreným otázkam týkajúcim sa dlhodobých výsledkov a miesta pegcetacoplanu v budúcom manažmente pacientov s C3 glomerulopatiou.

KEĎ KOMPLEMENT POŠKODUJE ENDOTEL – PÄŤ KLINICKÝCH DILEM PRI KOMPLEMENTOM SPROSREDKOVANEJ TROMBOTICKEJ MIKROANGIOPATII

Podracká Ľ.

Detská klinika, Lekárska fakulta Univerzity Komenského a Národný ústav detských chorôb, Bratislava

Komplementom sprostredkovaná trombotická mikroangiopatia (CM-TMA) predstavuje závažné ochorenie charakterizované systémovým endotelovým poškodením, pri ktorom včasná diagnostika a správne terapeutické rozhodnutie zásadne ovplyvňujú renálnu aj celkovú prognózu pacienta. Lepšie poznanie regulácie alternatívnej dráhy komplementu zásadne zmenilo naše chápanie atypického hemolyticko-uremického syndrómu ako prototypu CM-TMA a zároveň rozšírilo koncept komplementovej dysregulácie aj na ďalšie klinické situácie vrátane posttransplantačných stavov, gravidity, malígnej hypertenzie, autoimunitných ochorení a niektorých infekcií. Kľúčovou klinickou výzvou zostáva identifikácia pacientov, u ktorých je aktivácia komplementu dominantným patofyziologickým mechanizmom ochorenia a potenciálnym terapeutickým cieľom.

Prednáška bude postavená na piatich klinických dilemách, ktoré ilustrujú najčastejšie rozhodovacie situácie v diagnostike a liečbe CM-TMA: Kedy myslieť na komplementom sprostredkovanú trombotickú mikroangiopatiu? Kedy začať cieleňú inhibíciu komplementu? Ktorí pacienti budú z inhibície komplementu profitovať? Kedy možno liečbu bezpečne ukončiť?

A akým smerom sa bude uberať personalizácia manažmentu CM-TMA v nasledujúcich rokoch?

Vychádzajúc z aktuálnych vedeckých dôkazov, medzinárodných odporúčaní a vlastných klinických skúseností budú diskutované možnosti individualizácie liečby, význam genetických predispozícií a spúšťacích faktorov, ako aj limity súčasných diagnostických a terapeutických stratégií. Osobitná pozornosť bude venovaná praktickým rozhodnutiam, s ktorými sa nefrológ stretáva pri diagnostike a liečbe pacientov s komplementom sprostredkovanou trombotickou mikroangiopatiou.

FIBRONEKTINOVÁ GLOMERULOPATIE S MALIGNÍ HYPERTENZÍ A TROMBOTICKOU MIKROANGIOPATIÍ

Šuláková T.¹, Gumulec J.^{2,3}, Tichý T.⁴, Honsová E.⁵

¹ Klinika dětského lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika

² Lékařská fakulta, Ostravská univerzita, Ostrava, Česká republika

³ Klinika hematatoonkologie, Fakultní nemocnice Ostrava, Ostrava, Česká republika

⁴ Ústav klinické a molekulární patologie, Lékařská fakulta, Univerzita Palackého v Olomouci, Česká republika

⁵ Oddělení patologie, Unilabs a Univerzita Karlova, Praha, Česká republika

Úvod: Fibronektinová glomerulopatie (FNGP) je vzácné dědičné onemocnění charakterizované proteinurií, mikroskopickou hematurií a těžkou hypertenzí, které může vést k terminálnímu selhání ledvin. Souvislost s trombotickou mikroangiopatií (TMA) je vzácná a špatně popsána. Předkládáme případ FNGP komplikovaný maligní hypertenzí indukovanou TMA v kontextu dysregulace komplementu s dlouhodobým sledováním včetně těhotenství.

Metodika: Popisujeme 15letou dívku, která se zpočátku prezentovala s edémy, těžkou hypertenzí, nefrotickou proteinurií, poklesem eGFR, mikroskopickou hematurií, intravaskulární hemolýzou a trombocytopenií. Laboratorní nálezy prokázaly mírnou spotřebu komplementu a mírně sníženou aktivitu ADAMTS13. Biopsie ledvin a imunohistochemie potvrdily **fibronektinovou glomerulopatii**.

Výsledky: Počáteční léčba antihypertenzivy a imunosupresí (kortikosteroidy a mykofenolát mofetil) vedla k postupné normalizaci krevního tlaku,

remisi proteinurie a normalizaci renálných a hematologických parametrov bez nutnosti terapie inhibitory komplementu (napr. ekulizumabem). Genetické testovanie odhalilo varianty spojené s dysreguláci komplementu, vrátane **homozygotného haplotypu MCPgaac v genu CD46 a rizikového haplotypu CFH-H3**, spolu s ďalšími **variantami v MBL2, SERPINE1 a ďalších genech súvisiacich s komplementom**. V dospelosti se u pacientky vo veku 23 let rozvinula recidiva TMA vyvolaná tehotenstvom počas tretieho trimestru v súvislosti s malígnou hypertenziou. V súčasnej dobe, vo veku 25 let, je pacientka v ranom druhom tehotenstve se stabilní funkciou ledvín (CKD G1/A1), bez klinických alebo laboratorných príznakov aktívnej TMA, pod pečlivým multidisciplinárnym sledovaním.

Záver: Tento prípad ukazuje, že ťažká hypertenzia u FNGP môže spustiť TMA u geneticky predisponovaných jedincov s dysreguláciou komplementu. Tehotenstvo môže tiež spúšťať recidivu TMA u pacientok s dysreguláciou komplementu. Dlhodobé sledovanie zdôrazňuje dôležitosť pečlivého monitorovania a individualizovanej liečby, najmä počas tehotenstva. Diferenciácia od atypického hemolyticko-uremického syndromu zostáva kľúčová pre optimálnu terapeutickú rozhodnutie.

HANTAVÍRUSOM INDUKOVANÉ OCHORENIE OBLIČIEK

Kolívek G.¹, Kubejová K.¹, Tichá E.²

¹ *Klinika detí a dorastu UPJŠ LF a DFN, Košice*

² *Národné referenčné centrum pre Arbovírusy a hemoragické horúčky, Úrad verejného zdravotníctva Slovenskej republiky, Bratislava*

Úvod a cieľ: Ochorenie obličiek vyvolané hantavírusom predstavuje klinicko-patologické spektrum, ktoré sa najčastejšie manifestuje ako epidemická nefropatia (NE) s obrazom pripomínajúcim tubulointersticiálnu nefritídu (TIN-like). V podskupine pacientov je súčasne prítomná konzumpcia C3 zložky komplementu odrážajúca aktiváciu komplementového systému v akútnej fáze ochorenia. V niektorých prípadoch sa počas rekonvalescentnej fázy rozvíja obraz pripomínajúci glomerulonefritídu (infection-related glomerulonephritis, IRGN). Cieľom tejto štúdie je opísať klinické a sérologické spektrum ochorenia obličiek vyvolaného Hantavírusom v pediatrickej kohorte z východného Slovenska.

Metódy: Retrospektívne boli analyzovaní všetci pacienti, ktorí podstúpili sérologický test na Hantavírus (ELISA) v období 01/2021-12/2025. Indikáciou testovania boli (febrilná) AKI, glomerulonefritída a makrohematúria.

Výsledky: Z 55 testovaných pacientov bolo 20 (36 %) IgM pozitívnych a ďalších 20 (37 %) preukázalo hraničnú reaktivitu IgM. Týchto 40 prípadov bolo spolu klasifikovaných ako potvrdené alebo pravdepodobné ochorenie obličiek vyvolané Hantavírusom. Zvyšných 15 pacientov (27 %) bolo seronegatívnych.

Kohortu tvorilo 22 chlapcov a 18 dievčat s mediánom veku 8 rokov (IQR 5 – 12). Tridsaťpäť pacientov (88 %) bolo rómskeho pôvodu. AKI spĺňajúca kritériá KDIGO bola identifikovaná u 22 (55 %). Nízka hladina C3 bola zdokumentovaná u 21 (53 %). Z nich 16 spĺňalo klinické kritériá pre IRGN. Horúčka bola prítomná u 14 (35 %), bolesť chrbta alebo brucha u 13 (33 %) a nevoľnosť alebo vracanie u 8 (20 %). Proteinúria bola zdokumentovaná u 33 pacientov (83 %). Medzi ďalšie prejavy patrila hypertenzia pri prijatí u 29 pacientov (73 %) a makrohematúria u 4 pacientov (10 %). Zvýšené hladiny AST a/alebo ALT boli pozorované v 5 prípadoch (13 %). Väčšina pacientov bola liečená konzervatívne, hemodialýza bola potrebná v 2 prípadoch (5 %).

C3 sa normalizovala vo všetkých prípadoch. Spomedzi pacientov, ktorí sa nestratili zo sledovania, bola eGFR zachovaná u všetkých, pretrvávajúca proteinúria bola zaznamenaná u 4 pacientov (10 %) a hypertenzia – novo-diagnostikovaná alebo pretrvávajúca – u 5 pacientov (13 %).

Záver: Ochorenie obličiek vyvolané Hantavírusom presahuje rámec klasického (febrilného) AKI a zahŕňa aj prejavy podobné glomerulonefritíde resp. makrohematúriu. Sérologické vyšetrenie by sa preto malo zväžiť aj v týchto situáciách. Zatiaľ čo celková prognóza sa javí ako priaznivá, pretrvávajúce patologické nálezy v moči a hypertenzia u niektorých pacientov podporujú potrebu nefrologického sledovania.

AKTUALIZOVANÉ ODPORÚČANIA KDIGO 2025 PRE MANAŽMENT IGA VASKULITÍDY S NEFRITÍDOU U DETÍ

Karlová K., Podracká L.

Detská klinika, Lekárska fakulta Univerzity Komenského a Národný ústav detských chorôb, Bratislava

Úvod: IgA vaskulitída s nefritídou (IgAVN) predstavuje najzávažnejšiu komplikáciu IgA vaskulitídy v detskom veku a je hlavným determinantom dlhodobej renálnej prognózy. Aktualizované odporúčania KDIGO 2025 zdôrazňujú význam včasnej diagnostiky, pravidelného monitorovania

a individualizovanej liečby s cieľom minimalizovať riziko chronického poškodenia obličiek.

Odporúčania: Väčšina prípadov nefritídy sa manifestuje počas prvých troch mesiacov od začiatku systémového ochorenia, preto sa odporúča pravidelné mesačné vyšetrenie moču minimálne počas 6 mesiacov, optimálne 12 mesiacov. Renálna biopsia je indikovaná pri nefrotickej proteinúrii, zníženej glomerulovej filtrácii alebo pretrvávajúcej významnej proteinúrii. U starších detí môže oneskorenie biopsie a liečby viesť k rozvoju chronických histologických zmien. Základom konzervatívnej liečby zostáva blokáda systému renín–angiotenzín ACE inhibítormi alebo blokátormi AT1 receptorov pri pretrvávajúcej proteinúrii. Rutinné podávanie glukokortikoidov na prevenciu nefritídy u pacientov bez renálneho postihnutia sa neodporúča. Imunosupresívna liečba je indikovaná u pacientov s nefrotickou proteinúriou alebo rýchlo progredujúcou glomerulonefritídou a zahŕňa systémové glukokortikoidy, pričom pri nedostatočnej odpovedi alebo potrebe redukcie steroidovej záťaže možno zvážiť prídanie mykofenolátu mofetilu, kalcineurínových inhibítorov, cyklofosfamidu, rituximabu alebo ďalších imunosupresív. Dlhodobé sledovanie renálnych funkcií, proteinúrie a krvného tlaku sa odporúča minimálne počas piatich rokov, u pacientov liečených imunosupresiou často celoživotne.

Záver: Odporúčania KDIGO 2025 posilňujú dôraz na včasnú identifikáciu detí s rizikom progresie IgAVN, správne načasovanie renálnej biopsie a individualizovaný terapeutický prístup. Kľúčovým faktorom priaznivej prognózy zostáva systematické monitorovanie, skorá intervencia a dlhodobé nefrologické sledovanie pacientov.

PLYCYSTICKÁ CHOROBA OBLIČIEK - OD FENOTYPU KU GENOTYPU

Hrčková G.¹, Urbanová D.¹, Karlová K.¹, Kolívek G.², Klačanská I.³, Jankó V.⁴, Popelková J.⁵, Antonyová M.⁶, Neupauerová E.⁷, Černianska A.⁸, Hanudelová Z.⁹, Bullová E.¹⁰, Žilinská Z.¹¹, Rosenberger J.¹², Janečková L.¹, Skalická K.¹, Podracká L.¹

¹ Detská klinika LF UK a NÚDCH Bratislava

² Klinika detí a dorastu LF UPJŠ a DFN Košice

³ Neštatná nefrologická ambulancia pre deti, Bratislava

⁴ Nefrologická ambulancia Medimpax, Bratislava

⁵ Detská nefrologická ambulancia, Nemocnica Poprad, a.s., Poprad

⁶ *Ambulancia pediatrickej nefrológie, Univerzitná nemocnica Martin, Martin*

⁷ *Ambulancia pediatrickej nefrológie, Levice*

⁸ *Soanre, s.r.o., Všeobecná ambulancia pre deti a dospelých, Slovenská Ľupča*

⁹ *Nefrologická a pediatrická ambulancia, Prešov*

¹⁰ *Novamed, s.r.o., Nefrologická ambulancia, Žiar nad Hronom*

¹¹ *Centrum pre transplantáciu obličiek, Urologická klinika LF UK, SZU a UNB, Bratislava*

¹² *FMC-dialyzačné služby, s.r.o. Košice - Nephrocare, Košice*

Úvod: Polycystická choroba obličiek predstavuje heterogénnu skupinu dedičných nefropatií charakterizovaných cystickou prestavbou obličiek, variabilným vekom manifestácie, rozdielnou dynamikou progresie renálneho poškodenia a častým extrarenálnym postihnutím. Medzi hlavné jednotky patria autozómovo dominantná polycystická choroba obličiek (ADPKD) a autozómovo recesívna polycystická choroba obličiek (ARPKD), ktoré sa líšia genetickou podstatou, klinickým priebehom, prognózou aj potrebami dlhodobého manažmentu. Včasná a presná diagnostika, diferenciálna diagnostika a odhad klinického priebehu je v mnohých prípadoch náročný, aj keď ochorenie vyzerá na prvý pohľad jednoznačne.

Ciel: Analýza klinických, zobrazovacích a genetických charakteristík pacientov s ADPKD a ARPKD. Hodnotenie genotypovo-fenotypových vzťahov, rozpoznanie nepriaznivých faktorov progresie ochorenia. Určenie významu molekulovo-genetickej diagnostiky v diferenciálnej diagnostike cystických nefropatií.

Metódy: Vyšetrenie pacientov v Ambulancii lekárskej genetiky a na Detskej klinike LF UK a NÚDCH, dotazníkový zber dát o pacientoch z iných pracovísk. Zaznamenanie klinických a laboratórnych parametrov, hodnotenie artériovej hypertenzie, vzhľadu obličiek a realizácia genetického vyšetrenia.

Výsledky: Práca zahŕňa klinický súbor 635 pacientov s ADPKD, ktorý predstavuje prvý systematicky zhromaždený súbor klinických údajov o tomto ochorení na Slovensku. Odhad prevalencie ADPKD na Slovensku je 1:1 709. Spektrum renálnych a extrarenálnych prejavov v našej populácii zodpovedá známym charakteristikám ochorenia. Najčastejšou komplikáciou bola artériová hypertenzia s mediánom veku pri stanovení 35 rokov. U detských pacientov možno cielene zachytiť skoré, často

subklinické prejavy renálneho poškodenia, vrátane glomerulovej hyperfiltrácie, albuminúrie, poruchy tubulárnej funkcie, zníženej koncentračnej schopnosti obličiek a odchýlok krvného tlaku.

Genetická diagnostika ADPKD realizovaná u 163 pacientov z 82 nepříbuzných rodín identifikovala *PKD1* varianty v 73 % rodín, varianty génu *PKD2* v 17 % a v 10 % rodokmeňov bolo vyšetrenie oboch génov negatívne. V rámci genotypovo-fenotypových korelácií sa potvrdil závažnejší priebeh *PKD1*-asociovaného ochorenia so skorším nástupom hypertenzie a rýchlejšou progresiou do terminálneho štádia renálneho zlyhania. V súbore boli zachytené aj rodiny s atypickým fenotypom.

Do súboru ARPKD bolo zaradených 29 pacientov s iniciálne predpokladanou diagnózou ARPKD. Cielené genetické vyšetrenie potvrdilo diagnózu v 22 prípadoch, čo predstavovalo mutačný záchyt 75,9 %. Práca teda ukázala, že fenotyp ARPKD môže byť geneticky výrazne heterogénny a ARPKD klinicky napodobňujú aj iné cystické nefropatie, najčastejšie z okruhu ciliopatií, s prítomnosťou variantov v génoch *HNF1 β* , *NPHP3*, *NPHP4*, *TMEM67* či *PKD1*.

V rámci genotypovo-fenotypových korelácií pri ARPKD sa potvrdila najmä asociácia bialelických proteín skracujúcich variantov s najťažším priebehom ochorenia a s vysokou perinatálnou alebo novorodeneckou mortalitou. Výsledky zároveň poukázali na možnú úlohu oligogénnych alebo synergických genetických interakcií pri formovaní fenotypu a na potrebu komplexného genetického prístupu vrátane analýzy CNV a MLPA.

Záver: Práca potvrdzuje, že ADPKD aj ARPKD predstavujú klinicky aj geneticky vysoko heterogénne ochorenia. Presná molekulovo-genetická diagnostika má zásadný význam pre potvrdenie diagnózy, diferenciálnu diagnostiku cystických nefropatií, odhad prognózy, genetické poradenstvo a optimalizáciu dlhodobého sledovania pacientov. Výsledky zároveň podporujú význam aktívneho vyhľadávania skorých prejavov ochorenia, najmä u detí a u jedincov s pozitívnou rodinnou anamnézou.

MNOHO ZÁVAŽNÝCH DIAGNOZ PRO JEDNOHO PACIENTA

Kutílek Š.^{1,3}, Pikner R.^{2,3}

¹ *Dětské oddělení, Klatovská nemocnice, Klatovy, Česká Republika*

² *Oddělení klinické biochemie, Klatovská nemocnice, Klatovy, Česká Republika*

³ *Oddělení kostního metabolismu, Klatovská nemocnice, Klatovy, Česká Republika*

Úvod: Extrofie močového měchýře a vesikoureterální reflux vysokého stupně představují mimořádnou zátěž pro dětského pacienta i jeho rodinu, zejména jsou-li přítomny další komorbidity. Presentujeme 4-letého chlapce s komplikovanou anamnézou a řadou chorobných stavů, včetně osteogenesis imperfecta a četných fraktur.

Kasuistika: Samuel se narodil z VI. Gravidity po IVF (4 x zamlklé těhotenství). Ve 21. týdnu vysloveno podezření na extrofii močového měchýře, verifikováno MRI plodu. Dále byly prenatalně diagnostikovány pedes equinovari. Porod proběhl ve FN Motol, v týdnu 38+0, spontánní, záhlavím; 2030g/49 cm, Apgar skóre 10-10-10 b. Třetí den života byla realizována první fáze operace močového měchýře, dále též byly nasazeny Ponsettiho sádry pro pedes equinovari (dále dlahy dle protokolu, bez nutnosti tendotomie). V 10 měsících věku 2. fáze operace extrofie - remodelace vesiky. Od půl roku věku prodělal chlapec opakovaně pyelonephritis, diagnostikován vysoký VUR 4. - 5. stupeň. VUR - plastika ve 13 měsících věku a reoperace ve 3 letech. Chlapeček je v 4 letech menšího vzrůstu 93 cm (3. percentil), nápadná hypermobilita a hyperelasticta kloubní. Mezi 3. - 4. rokem věku prodělal čtyři nízkozátěžové fraktury dlouhých kostí (tibie, fibula, nártní kůstky, poslední v září 2025), vše bez odpovídajícího úrazového mechanismu, byl odeslán k osteologickému vyšetření na naše pracoviště. Biochemické parametry (S-kreatinin, urea, AST, ALT, Ca, P, Mg, ALP, PTH a clearance kreatininu= Schwartzův vzorec) v rozmezí referenčních hodnot. Denzita kostního minerálu (L1-L4 BMD) ve věku 4 let (0.331 g/cm²) je nízká vzhledem k věku (Z-score -2.9 SD) i výšce (-2.5 SD Z-score). Norma je +/-2 SD. RTG zápěstí: kostní věk odpovídá 2 - 3 rokům věku, bez známek rachitidy. Genetické vyšetření (doc. Lošan, Genetika Plzeň): V genu COL1A2 (NM_000089.4) nalezena patogenní varianta c.594+1G>T p.(?) v heterozygotní formě a heterozygotní varianta v COL1A1: c.2095G>Tp. (Ala699Ser). Tato sekvenční změna je uvedena

v databázi NCBI ClinVar jako patogenní pro osteogenesis imperfecta (OI), typ 1 a Ehlers-Danlos syndrom (EDS), klasický typ.

Souhrn Samuelových diagnóz: Extrofie močového měchýře; Ventrální rozštěp pánve; Vesikoureterální reflux gr. IV-V; upraveno po plastice; Opakované IMC/pyelonefritidy; Pes equinovarus bilat; Pedes planovalgi; Osteogenesis imperfecta; Ehlers-Danlos syndrom; Hyperelastická/hypermobilita kloubní; Malý vzrůst; Opakované fraktury dlouhých i krátkých kostí (při OI). Ve stáří 4 roky + 3 měsíce zahájena léčba OI intravenózním podáním zoledronátu (0.05 mg/kg á 6 měsíců) + denní podávání Ca+vita-minu D. Po první infuzi zoledronátu následovala jednodenní febrilní reakce, navzdory preventivnímu podání methylprednisolonu, paracetamolu, metamizolu. Dále již neproběhly žádné komplikace. Ve stáří 4 roky + 9 měsíců druhá infuze zoledronátu (0.05 mg/kg). Nadále sledován v odborných poradnách: dětská urologie, nefrologie, ortopedie, osteologie, oční, ORL, neurologie, logopedie, kardiologie. Plánujeme kontrolní DXA na listopad/prosinec 2026 (s ročním odstupem).

Závěry: Chlapec má velmi závažnou kombinaci chorobných stavů, vše nadále komplikováno zlomeninami v důsledku kolagenopatií (OI, EDS). Podání i.v. bisfosfonátů je u něho t.č. jedinou možností jak zlepšit jeho kostní zdraví. Vzhledem k významnému postižení uropoetického systému může být podání zoledronátu považováno za rizikové. Jeho renální funkce jsou zachovány a normální; podání i.v. zoledronátu považujeme t.č. při adekvátní hydrataci za bezpečné.

PROXIMÁLNA RENÁLNA TUBULÁRNA ACIDÓZA PODMIENENÁ VARIANTMI GÉNU SLC4A4: MULTICENTRICKÁ ŠTÚDIA

Csomó D.¹, Bockenhauer D.², Shenoy M.³, Agbas A.⁴, Chromek M.⁵, Podracká L.¹

¹ *Detská klinika LF UK a NÚDCH, Bratislava, Slovenská republika*

² *Oddelenie detskej nefrológie, University Hospital Leuven, Leuven, Belgicko*

³ *Oddelenie detskej nefrológie, Royal Manchester Children's Hospital, Manchester, Spojené kráľovstvo*

⁴ *Oddelenie detskej nefrológie, Cerrahpaşa Faculty of Medicine, Istanbul University-Cerrahpaşa, Istanbul, Turecko*

⁵ *Detská klinika, Karolinska University Hospital, Štokholm, Švédsko*

Úvod: Izolovaná proximálna renálna tubulárna acidóza (pRTA) je extrémne zriedkavá autozómovo recesívna tubulopatia spôsobená patogénnym

mi variantmi génu *SLC4A4*, ktorý kóduje bazolaterálny sodíkovo-bikarbonátový kotransportér NBCe1. Jej podstatou sú selektívne renálne straty bikarbonátov bez generalizovanej poruchy proximálnej tubulárnej reabsorpcie. Ochorenie sa typicky manifestuje ťažkou hypokaliemickou metabolickou acidózou s normálnou aniónovou medzerou, poruchou rastu a očnými abnormalitami, najmä glaukómom, kataraktou a zonulárnou keratopatiou. Fenotypové spektrum môže zahŕňať aj neurovývinové a neurologické prejavy, kalcifikácie bazálnych ganglií, abnormality chrupu a zvýšené koncentrácie pankreatických enzýmov. Vzhľadom na extrémnu raritu ochorenia zostávajú údaje o jeho prirodzenom priebehu, dlhodobej odpovedi na liečbu a plnom spektre extrarenálnych prejavov obmedzené.

Ciel: Charakterizovať klinický a biochemický fenotyp, liečbu a dlhodobý priebeh autozómovo recesívnej pRTA podmienenej patogénnymi variantmi génu *SLC4A4* so zameraním na renálne aj extrarenálne prejavy ochorenia.

Metodika: Uskutočnili sme retrospektívnu multicentrickú štúdiu pracovnej skupiny ESPN. Zaradení boli pacienti s geneticky potvrdenou pRTA podmienenou variantmi génu *SLC4A4* sledovaní v piatich európskych pediatricko-nefrologických centrách. Analyzovali sme klinické, biochemické a genetické údaje, vek pri manifestácii ochorenia a stanovení diagnózy, rastové parametre, extrarenálne prejavy, alkalizačnú liečbu, dosiahnutú metabolickú kontrolu a dlhodobý klinický priebeh.

Výsledky: Do štúdie bolo zaradených sedem pacientov z piatich centier v piatich európskych krajinách. Väčšina pacientov bola ženského pohlavia (86 %) a konsangvinita rodičov bola prítomná v piatich rodinách (71 %). Medián veku pri prvých prejavoch ochorenia bol 11 mesiacov, pri stanovení diagnózy 28 mesiacov a medián dĺžky sledovania 75 mesiacov. Ochorenie sa manifestovalo závažnou metabolickou acidózou s mediánom koncentrácie bikarbonátov 10,0 mmol/l. Napriek intenzívnej alkalizačnej liečbe s mediánom dávky 17,7 mEq/kg/deň zostávala metabolická kontrola nedostatočná; medián koncentrácie bikarbonátov pri poslednej kontrole bol 16,0 mmol/l. Porucha rastu bola prítomná pri manifestácii ochorenia u šiestich pacientov a u piatich pretrvávala telesná výška pod -2 SDS aj pri poslednej kontrole. Významnou súčasťou fenotypu bolo očné postihnutie: glaukóm sa vyskytol u piatich a zonulárna keratopatia u šiestich pacientov. Nefrokalcinóza bola prítomná u dvoch pacientov. Pozoruhodným extrarenálnym nálezom bolo postihnutie pankreasu – zvýšené koncentrácie pankreatických enzýmov sme zaznamenali u troch zo siedmich pacientov, pričom u jedného sa rozvinula akútna pankreatitída.

Záver: pRTA podmienená patogénnymi variantmi génu *SLC4A4* je závažné celoživotné multisystémové ochorenie. Napriek intenzívnej alkalizačnej liečbe zostáva dosiahnutie adekvátnej metabolickej kontroly náročné a významnú dlhodobú morbiditu predstavujú najmä pretrvávajúca porucha rastu a progresívne očné postihnutie. Výskyt pankreatických abnormalít u troch zo siedmich pacientov vrátane jedného prípadu akútnej pankreatitídy poukazuje na doteraz nedostatočne rozpoznanú súčasť fenotypu *SLC4A4*-asociovej pRTA a rozširuje známe extrarenálne spektrum tohto mimoriadne zriedkavého ochorenia. Tieto nálezy zároveň podporujú potrebu cielene monitorovať pankreatické enzýmy a klinické prejavy pankreatického postihnutia počas dlhodobého sledovania pacientov.

PSEUDOHYPOALDOSTERONIZMUS – SÚBOR KAZUISTÍK

Kubejová K., Kolívek G.

Klinika detí a dorastu UPJŠ LF a DFN v Košiciach

Pseudohypoaldosteronizmus (PHA) je zriedkavé ochorenie charakterizované periférnou rezistenciou obličkových tubulov voči účinku aldosterónu, ktoré vedie k poruche reabsorpcie sodíka a exkrécie draslíka aj napriek zvýšeným hladinám tohto hormónu v sére. V dojčenskom veku sa najčastejšie stretávame s jeho tranzientnou sekundárnou formou, typicky spojenou s vrodenými vývojovými chybami močového traktu komplikovanými infekciou močových ciest.

Autori v prednáške prezentujú tri kazuistiky detí so sekundárnym tranzientným PHA, ktorý sa manifestoval závažnou, až život ohrozujúcou elektrolytovou dysbalanciou. Poukazujú pritom na dôležitý klinický fakt, že pri správne indikovanej antibiotickej liečbe a vhodne zvolenom manažmente korekcie elektrolytov dochádza k promptnému zlepšeniu klinického stavu pacientov aj k postupnej normalizácii laboratórnych parametrov. K dlhodobej stabilizácii stavu následne prispeli aj urologické intervencie, riešiacie základnú vrodenú abnormitu močového traktu.

Kazuistiky dokumentujú, že sekundárny PHA je potrebné zaradiť do diferenciálnej diagnostiky hyponatriémie a hyperkaliémie v dojčenskom veku a poukazujú na význam jeho promptnej diagnostiky a adekvátnej liečby.

AKÚTNA SYMPTOMATICKÁ HYPOOSMOLÁRNA HYPONATRIÉMIA U BATOLAŤA – DIAGNOSTICKÁ PASCA MEDZI INTOXIKÁCIOU VODOU A SIADH

Berceliová P., Podracká L.

Detská klinika, Lekárska fakulta Univerzity Komenského a Národný ústav detských chorôb, Bratislava

Akútna symptomatická hypoosmolárna hyponatriémia patrí u malých detí medzi urgentné stavy s rizikom závažných neurologických komplikácií. Diferenciálna diagnostika euvolemickej hyponatriémie však môže byť náročná, pretože intoxikácia voľnou vodou môže vytvoriť klinický aj laboratórny obraz imitujúci syndróm neprimeranej sekrécie antidiuretického hormónu (SIADH).

Prezentujeme kazuistiku 17-mesačného dievčaťa prijatého pre opakované epizódy poruchy vedomia bez jednoznačnej kŕčovej aktivity. Pri prijatí bola pacientka klinicky euvolemická, bez známok dehydratácie alebo hyperhydratácie. Laboratórne bola prítomná výrazná hypoosmolárna hyponatriémia ($\text{Na } 121 \text{ mmol/l}$, sérová osmolalita $251 \text{ mOsm/kg H}_2\text{O}$), čo vzhľadom na klinický obraz spočiatku vzbudzovalo podozrenie na SIADH.

Po iniciálnej liečbe izotonickým fyziologickým roztokom došlo k promptnej normalizácii natriémie. Rozhodujúce informácie prinieslo vyšetrenie moču – nízka močová osmolalita, nízka koncentrácia sodíka v moči ($\text{uNa } 12 \text{ mmol/l}$, $\text{FENa } 0,36 \%$) a nízka koncentrácia chloridov svedčili pre adekvátne potlačenie sekrécie antidiuretického hormónu, čím diagnózu SIADH nepodporovali. Endokrinné príčiny hyponatriémie boli vylúčené, renálne funkcie boli primerané veku a močový nález nesvedčil pre tubulárne ochorenie ani renálne straty sodíka.

Rozhodujúci diagnostický zlom priniesla až opakovaná, cielene zameraná anamnéza. Počas niekoľkých dní extrémnych letných horúčav dieťa pre nechutenstvo prijímalo minimálne množstvo potravy s nízkym obsahom solútov, zatiaľ čo matka mu v snahe predísť dehydratácii opakovane podávala veľké objemy čistej vody. Kombinácia nadmerného príjmu voľnej vody a nízkeho príjmu solútov viedla k rozvoju akútnej symptomatickej hypoosmolárnej hyponatriémie. Diagnózu podporila rýchla normalizácia vnútorného prostredia po obmedzení príjmu voľnej vody a zabezpečení primeraného príjmu solútov bez potreby ďalšej špecifickej liečby.

Táto kazuistika poukazuje na to, že intoxikácia voľnou vodou môže u batoľaťa presvedčivo imitovať SIADH. Rozhodujúcim diagnostickým momentom nebolo ďalšie laboratórne ani zobrazovacie vyšetrenie, ale správna interpretácia močových parametrov v kontexte cielene doplnenej anamnézy. Kombinácia nízkej močovej osmolality a nízkej natriurézy umožnila spoľahlivo odlíšiť intoxikáciu voľnou vodou od SIADH, stanoviť správnu diagnózu a predísť zbytočným diagnostickým aj terapeutickým intervenciam. Prípado zároveň upozorňuje na potrebu edukácie rodičov o rizikách nadmerného podávania čistej vody malým deťom, najmä počas období extrémnych horúčav.

RENOVASKULÁRNA DIAGNOSTICKÁ VÝZVA

Halačová N.¹, Brndiarová M.¹, Olekšák F.¹, Soršák J.², Jeseňák M.¹

¹ *Klinika detí a dorastu, Jesseniova lekárska fakulta, Univerzita Komenského, Univerzitná nemocnica Martin*

² *Rádiologická klinika, Jesseniova lekárska fakulta, Univerzita Komenského, Univerzitná nemocnica Martin*

Úvod: Renovaskulárna hypertenzia predstavuje významnú príčinu sekundárnej hypertenzie v detskom veku. Je spôsobená stenózou renálnej tepny alebo jej vetiev s následnou renín – dependentnou aktiváciou renín – angiotenzín aldosterónového systému. Najčastejšou príčinou renovaskulárnej hypertenzie je u detí fibromuskulárna dysplázia. Klinicky sa manifestuje arteriálnou hypertenziou, s chýbajúcim nočným poklesom krvného tlaku. Diagnostika môže byť vzhľadom na obmedzenú senzitivitu neinvazívnych zobrazovacích metód náročná.

Kazuistika: Autori prezentujú kauzistický prípad 9 - ročného chlapca, ktorý bol prijatý na detské oddelenie pre poruchu prehltnutia pri angíne. Počas hospitalizácie bola opakovane zaznamenaná systolická hypertenzia. Kontinuálne monitorovanie krvného tlaku potvrdilo neprítomnosť fyziologického nočného poklesu. Ultrasonografické vyšetrenie obličiek a obličkových ciev bolo bez patologického nálezu. Po iniciácii liečby kalciovým blokátorom a ACE inhibítorom nedošlo k dostatočnej úprave krvného tlaku. Plazmatická koncentrácia renínu bola mierne zvýšená, vyšetrenie moču nepreukázalo proteinúriu. Po vylúčení iných príčin hypertenzie bolo realizované CT vyšetrenie obličiek a abdominálnych ciev, ktoré preukázalo stenózu ľavej renálnej artérie pred bifurkáciou v dĺžke 4 mm a súčasne stenózu *arteria mesenterica superior*. Následná intraarteriálna digitálna subtrakčná angiografia potvrdila stenózu ľavej renálnej artérie

v rozsahu 77 %. Vykonaná bola perkutánná transluminálna angioplastika, bez komplikácií. Súčasne bola upravená medikamentózna liečba s použitím ACE inhibítora a kalciového blokátora.

Záver: Kazuistika poukazuje na význam dôsledného vyšetrenia krvného tlaku u detí a na potrebu myslieť na renovaskulárnu etiológiu aj pri normálnom ultrasonografickom náleze obličiek a renálnych ciev. Pri pretrvávajúcej alebo ťažko kontrolovanej hypertenzii môže byť potrebné doplniť selektívnu angiografiu renálnych artérií s realizáciou perkutánnej transluminálnej angioplastiky, ktorá predstavuje intervenčnú metódu liečby prvej voľby. Farmakoterapia je významnou súčasťou komplexného manažmentu renovaskulárnej hypertenzie a často je potrebná aj po úspešnej angioplastike. Angioplastika vedie k zlepšeniu kontroly krvného tlaku, pričom jeho úplná normalizácia bez potreby antihypertenzívnej liečby je menej častá. Pretrvávajúca farmakologická liečba preto môže byť nevyhnutnou súčasťou dlhodobého manažmentu týchto pacientov.

INFEKCE UROPOETICKÉHO TRAKTU U DĚTÍ. POHLED DO ZPĚTNÉHO ZRCÁTKA

Gut J.

Dětské oddělení NsP Česká Lípa

Na základě mnohaletých zkušeností z doby před příchodem ATB byly oprávněně uroinfekce zvláště v útlém věku považovány za obávanou hrozbu (pro vysokou morbiditu i mortalitu zvláště u malých dětí). Jsou historicky rekapitulovány léčebné postupy této éry, které mohou vyvolávat z dnešního pohledu i shovívavé úsměvy. Strategie se začala radikálně měnit s příchodem penicilínu a sulfonamidů. (viz skvělá monografie Nefrologie z roku 1960 od Jana Broda). Vedle tohoto posunu v léčbě bakteriálního agens začala být čím dále větší pozornost upínána k morfologickým patologiím močového systému v dětském věku v podobě vrozených anomálií, které mohly být i po adekvátním léčení ATB zdrojem rekurentních uroinfekcí, ale co hůře zdrojem chronického parenchymálního jizvení s dopady na celoživotní morbiditu. Prošli jsme téměř 40letým obdobím přesvědčením o existenci anatomicky podmíněné distální stenózy uretry u dívek, které vedlo k rutinnímu provádění kalibrace uretry mnohdy následované dilatacemi či v některých případech i uretrotomií. Tato „vyšetřovací“ metoda je naštěstí už řadu let opuštěna a v depozitáři. Druhým velkým tématem se pak stal vezikoureterální reflux (VUR). Až

do konce století téměř unisono po celém světě unisono vyznívala v až v úporném pátrání po VUR (a tedy provádění mikčních cystourethrografií, zvláště u dětí do 6 let již po první uroinfekci). Ale již koncem 90. let se ozývaly ojedinělé hlasy heretiků, které začaly nahlodávat tato celosvětově jednotná vyšetřovací schémata v pátrání po VUR. Mezi první tyto hlasy patřil Harry Stark v roce 1997 a k němu se přidal Isky Gordon s článkem z roku 2000 s výmluvným názvem: Is VUR so bad villain? Po přelomu století došlo k výraznému zmírnění těchto schémat po celém světě. Podmínkou pro tuto změnu byly: zdokonalování a široké rozšíření USG přístrojů, dlouhodobé sledování velkých kohort pacientů s uroinfekcemi a lepší orientace v oblasti fyziologie dolních močových cest a hlavně funkčních poruch dolních močových cest. A v neposlední řadě i rozpoznání, že ve velké množině dětí s uroinfekcemi (2. nejčastější bakteriální infekce u dětí po zavedení plošné vakcinace proti pneumokokům a hemofilům) převládají tzv. nekomplikované formy, kde léčebná a vyšetřovací jsou výrazně zdrženlivější.

KOMPLIKOVANÉ UROINFEKCE

Gut J.

Dětské oddělení NSP Česká Lípa

V posledním čtvrtstoletí (díky nahromadění poznatků z dlouhodobého sledování velkých kohort pacientů a také díky masovému rozšíření a zdokonalení USG metody) byla oficiální doporučení stran uroinfekcí (UTI), zvláště febrilních, výrazně zmírněna. Ale zároveň se prosazuje i terminologicky diferencovaný (personalizovaný) přístup. Nejprve se objevily termíny proved(true)/unproved UTI ve snaze eliminovat falešně stanovenou diagnostickou nálepkou uroinfekce zvláště u malých dětí, protože doporučení z konce 20. století byla poměrně rigidní stran následného vyšetření ale nebyla bez RTG zátěže ani invazivity. A pak hlavně bylo čím dále více zřejmé, že ani skupina dětí s febrilní uroinfekcí není homogenní a proto se objevily termíny nekomplikovaná a komplikovaná febrilní UTI, které se zdají být už pomalu usazeny v povědomí lékařů. Léčebná i diagnostická doporučení se významně pro tyto dvě skupiny liší. Během posledních 20 let se ukazovalo, že ve vyčlenění komplikovaných UTI (tvořících menší část cca 5-24%) není úplné shody v definování kritérií. V roce 2025 byly publikovány ve snaze stávající nejednotu překlenout Guidelines for complicated UTI in children (Pediatric Infectious Disease Journal 44, 6, 2025).

Je totiž veľmi užitočné už na diagnostickém začiatku si byť vedom týchto rizikových faktorů:

1. vekové riziko (první 2-3 měsíce života)
 2. klinického obrazu (toxický stav, dehydratace)
 3. přítomnosti anatomické (lze soudit zpravidla už z akutního USG obrazu nebo nálezu z prenatálního screeningu) či funkční patologie (z dobře získané anamnézy, stanovením postmikčních reziduí, eventuálně z UFM s EMG vyšetření)
 4. opakovaných UTI, tzv průlomová uroinfekce i přes udržovací dávku ATB
 5. non-urologických patologií (bladder bowel syndrom)
- a pro tyto jedince zvážit přiměřenou volbu ATB i cestu jejich podání i následného vyšetření po přeléčení.

RENÁLNÝ ABSCEŠ U DETÍ – DIAGNOSTICKÉ ÚSKALIA FOKÁLNÝCH LÉZIÍ OBLIČKY

Ingerová L.¹, Pavlovičová Z.², Šnegoňová Z.¹, Podracká L.¹

¹ *Detská klinika LFUK a NÚDCH, Bratislava*

² *Rádiologické oddelenie NÚDCH, Bratislava*

Úvod: Renálny absces predstavuje zriedkavú formu fokálnej bakteriálnej infekcie obličky v detskom veku. Diagnostika môže byť náročná nielen pre atypický klinický obraz a absenciu typického močového nálezu, ale aj pre podobnosť zobrazovacích nálezov s inými fokálnymi léziami obličky. Mimoriadne závažnú diferenciálno-diagnostickú výzvu predstavuje nefroblastomatóza – zriedkavé premalígne ochorenie charakterizované perzistenciou nefrogénnych zvyškov s rizikom transformácie do Wilmsovho nádoru. Rozlíšenie zápalových a premalígnych lézií je kľúčové, keďže ich prognóza, ďalšie sledovanie aj terapeutický prístup sa zásadne líšia. Cieľom práce bolo analyzovať klinické, laboratórne a zobrazovacie charakteristiky detí s renálnym abscesom a upozorniť na diagnostické úskalia diferenciálnej diagnostiky fokálnych lézií obličky.

Súbor pacientov a výsledky: Retrospektívne sme analyzovali päť dievčat vo veku 3 – 10 rokov hospitalizovaných pre protrahovaný febrilný stav so septickým klinickým obrazom. Všetky mali výrazne zvýšené zápalové parametre (CRP 59,3 – 277,6 mg/l, leukocyty 14,8 – 26,6 × 10⁹/l). Žiadna

pacientka nemala vrodenú vývojovú chybu močových ciest, vezikoureterový reflux ani známky imunodeficitu. Hemokultúry boli vo všetkých prípadoch negatívne, leukocytúria nebola prítomná, u troch pacientok bola potvrdená signifikantná bakteriúria (2× *Escherichia coli*, 1× *Enterococcus faecalis*). CT vyšetrenie, indikované pre pretrvávajúce septického klinického stavu napriek antibiotickej liečbe, prekvapivo odhalilo jedno alebo viac parenchýmových abscesov, najväčší veľkosti 23 × 25 × 27 mm. Všetky pacientky boli liečené kombinovanou intravenóznou antibiotickou terapiou s následnou sekvenčnou perorálnou liečbou v celkovom trvaní 9–55 dní podľa rozsahu ložísk, klinického priebehu a dynamiky zobrazovacích nálezov. Vo všetkých prípadoch došlo k úplnej klinickej aj sonografickej regresii. U jednej trojročnej pacientky však viacpočetné parenchýmové lézie na CT vyvolali dôvodné podozrenie na nefroblastomatózu. Definitívne odlíšenie zápalového procesu od premalígneho ochorenia umožnila až regresia ložísk počas antibiotickej liečby potvrdená kontrolným MR vyšetrením obličiek a následným ultrasonografickým sledovaním.

Záver: Renálny absces sa môže vyskytnúť aj u imunokompetentných detí bez predisponujúcich faktorov a bez typického močového nálezu. Absencia leukocytúrie pravdepodobne súvisí s lokalizovaným zápalovým procesom parenchýmu bez komunikácie so zberným systémom, preto negatívny močový nálež nevyklučuje fokálnu bakteriálnu infekciu obličky. Najmä u malých detí môže zobrazovací obraz renálneho abscesu imitovať nefroblastomatózu – premalígne ochorenie s potenciálom vzniku Wilmsovho nádoru. Keďže jednorazové zobrazovacie vyšetrenie nemusí umožniť spoľahlivú diferenciálnu diagnostiku, rozhodujúci význam má dôsledné nefrologické sledovanie, korelácia klinického obrazu s laboratórnymi parametrami a hodnotenie dynamiky zobrazovacích nálezov. Práve regresia ložísk počas antibiotickej liečby predstavuje kľúčový znak odlišujúci zápalový proces od nefroblastomatózy a umožňuje predísť nesprávnej diagnostike potenciálne onkologického ochorenia.

MIKČNÁ CYSTOURETEROGRAFIA V DETSKEJ NEFROLÓGII – ČO PRINÁŠAJÚ NOVÉ ODPORÚČANIA?

Ingerová L., Podracká L.

Detská klinika LFUK a NÚDCH Bratislava

Úvod: Mikčná cystoureterografia (MCUG) patrí už desaťročia medzi základné zobrazovacie vyšetrenia v detskej nefrológii. Paradoxne práve pri

tomto vyšetrení dochádza v ostatných rokoch k jednej z najvýznamnejších zmien diagnostických odporúčaní. Otázkou už nie je, komu MCUG vykonať, ale komu už nevykonať. Hoci MCUG zostáva zlatým štandardom v diagnostike vezikoureterového refluxu (VUR) a pri hodnotení anatómie dolných močových ciest vrátane chlopne zadnej uretry (PUV), súčasné odporúčania zdôrazňujú individualizáciu indikácií, kritické hodnotenie limitácií vyšetrenia a racionálne využívanie alternatívnych zobrazovacích metód. Cieľom prednášky je prezentovať aktuálny pohľad na indikácie MCUG a diskutovať ich význam pre každodennú klinickú prax detského nefrológa.

Súčasná odporúčania: Rutinné vykonávanie MCUG po prvej febrilnej infekcii močových ciest už sa neodporúča. Indikácia vyšetrenia má vychádzať z individuálneho posúdenia rizika a je opodstatnená predovšetkým u detí s rekurentnými alebo atypickými febrilnými infekciami močových ciest, pri významných abnormalitách ultrasonografického nálezu, dilatácii močových ciest, podozrení na vysokostupňový vezikoureterový reflux alebo infravezikálnu obštrukciu. MCUG si naďalej zachováva nezastupiteľné miesto pri diagnostike PUV, pričom interpretácia nálezu nesmie byť založená iba na prítomnosti dilatácie zadnej uretry. Významnú diagnostickú hodnotu majú aj nepriame znaky infravezikálnej obštrukcie, ako hypertrofia hrdla močového mechúra, hypertrofia *musculus interuretericus* či trabekulizácia steny močového mechúra, ktoré významne zvyšujú senzitivitu diagnostiky PUV. Pri pretrvávajúcej klinickej suspekcií na PUV môže byť indikované priame cystoskopické vyšetrenie s možnosťou terapeutickú intervencie aj bez využitia MCUG.

Nové odporúčania zároveň upozorňujú na limitácie MCUG. Vyšetrenie je invazívne, spojené s radiačnou záťažou a nízkym, ale reálnym rizikom postprocedurálnej infekcie močových ciest. Navyše, nemusí zachytiť všetky prípady VUR vrátane klinicky významného „okultného“ refluxu. Rastúci význam preto získava kontrastná mikčná ultrasonografia (CeVUS), ktorá umožňuje diagnostiku refluxu bez ionizujúceho žiarenia a predstavuje vhodnú alternatívu najmä u dievčat a pri kontrolných vyšetreniach. Diskutované budú aj aktuálne poznatky o antibiotickej profylaxii po MCUG, ktorá sa už rutinne neodporúča, ale len u starostlivo vybraných rizikových pacientov.

Záver: Postavenie MCUG v detskej nefrológii sa nemení z hľadiska jej diagnostickej hodnoty, zásadne sa však mení spôsob jej indikácie. Vyšetrenie má byť realizované iba v situáciách, keď jeho výsledok môže ovplyvniť ďalší diagnostický alebo terapeutický manažment pacienta. Individualizácia

indikácií, dôsledná interpretácia zobrazovacích nálezov vrátane nepriamych znakov PUV a racionálne využívanie alternatívnych zobrazovacích metód, najmä kontrastnej mikčnej ultrasonografie (CeVUS), umožňujú zachovať vysokú diagnostickú výťažnosť pri súčasnej minimalizácii invazivity a radiačnej záťaže detského pacienta. MCUG tak zostáva nenahraditeľnou diagnostickou metódou, ktorej prínos je podmienený predovšetkým správnou indikáciou, kvalitnou interpretáciou nálezu a jeho začlenením do celkového klinického obrazu pacienta.

TRENDY A ÚSKALIA V MANAŽMENTE VEZIKOURETRÁLNEHO REFLUXU

Kelčíková S., Jonáš M.

Klinika detskej chirurgie a Urologická klinika JLF UK a UN Martin

Úvod: Manažment vezikoureterálneho refluxu (VUR) prešiel v posledných rokoch výrazným vývojom. Podľa klinických odporúčaní EAU/ESPU, tradičná schéma založená na plošnej kontinuálnej antibiotickej profylaxii (CAP) alebo skorej chirurgickej korekcii ustupuje individualizovanej stratifikácii rizika, ktorej hlavným cieľom je prevencia jazvenia obličkového parenchýmu pri súčasnej minimalizácii nadmernej terapeutickej záťaže.

Cieľ: Sumarizovať súčasné trendy v diagnostike a liečbe VUR, zhodnotiť posun od invazívnych postupov k minimálne invazívnym metódam a poukázať na najčastejšie úskalia a kontroverzie v klinickej praxi.

Metódy a prehľad: V diagnostickom procese silnie trend znižovania radiačnej záťaže nahradením mikčnej cystourethrografie (MCUG) šetrnejšími alternatívami, predovšetkým kontrastnou urosonografiou (CeVUS). Terapeutický manažment sa odvíja od prísnej stratifikácie rizika (stupeň VUR, prítomnosť renálnych jaziev, vek, pohlavie a dysfunkcia dolných močových ciest a gastrointestinálneho traktu – LUTD/BBD). Pri nízkorizikových pacientoch sa preferuje konzervatívny prístup vo forme aktívneho dohľadu, alebo CAP. Pri zlyhaní konzervatívnej liečby alebo pri refluxoch vyšších stupňov je prvou voľnou minimálne invazívna endoskopická inštalácia plniacich látok (bulking agents), kým otvorená/laparoskopická/roboticky asistovaná reimplantácia močovodu ostáva vyhradená pri zlyhaní endoskopickej liečby alebo v prípade komplexných anatomických anomálií.

Úskalia: Medzi hlavné úskalia manažmentu patrí nadužívanie antibiotickej profylaxie s rizikom nárastu bakteriálnej rezistencie, podceňovanie

a nedostatočné riešenie sprievodnej LUTD/BBD (ktorá výrazne zhoršuje prognózu VUR), ako aj nejednotnosť v názoroch na načasovanie a voľbu operačného výkonu u vysoko izikových pacientov.

Záver: Moderný manažment VUR vyžaduje komplexný a multidisciplinárny prístup. Úspešná starostlivosť spočíva vo včasnej identifikácii rizikových pacientov, preferovaní minimálne invazívnych výkonov a dôslednom manažmente sprievodných porúch mikcie, čím sa minimalizujú komplikácie a zachováva renálna funkcia.

SUBKAPSULÁRNE KRVÁCANIE DO SOLITÁRNEJ EKTOPICKEJ ZDVOJENEJ OBLIČKY U PACIENTA SO ZÁVAŽNOU VRODENOU TROMBOFÍLIU

Popelková J.¹, Suchá K.¹, Grešíková M.², Podracká Ľ.³

¹ *Nemocnica Poprad, a.s.*

² *Hematologická ambulancia NUDCH Bratislava*

³ *Detská klinika LF UK a NÚDCH Bratislava*

Úvod: Vrodené anomálie obličiek a močových ciest predstavujú významný rizikový faktor rozvoja chronickej choroby obličiek už v detskom veku, pričom prognózu zásadne ovplyvňuje rozsah funkčného renálneho parenchýmu a prítomnosť ďalších renálnych inzultov. Osobitne komplikovanú situáciu predstavuje solitárna funkčná oblička s atypickou anatómiou u pacienta so závažným vrodeným trombofilným stavom vyžadujúcim dlhodobú antikoagulačnú liečbu. V takomto klinickom kontexte je potrebné súčasne zohľadňovať riziko rekurentnej trombózy, krvácajúcich komplikácií a potenciálneho zhoršenia renálnej funkcie. Demonstrujeme zriedkavú, dlhodobu dokumentovanú kazuistiku pacienta, u ktorého sa táto komplexná riziková konštelácia manifestovala rozsiahlym subkapsulárnym krvácaním do ektopicky uloženej solitárnej obličky.

Kazuistika: Prezентujeme 14-ročného pacienta s homozygotnou mutáciou faktora V Leiden a funkčným deficitom antitrombínu III (AT III Budapest). Trombofilný stav bol potvrdený aj u viacerých členov rodiny. Pacient sa narodil z tretej rizikovej gravidity cisárskym rezom v 31+6. gestačnom týždni s pôrodnou hmotnosťou 1 370 g. Už pri novorodeneckom ultrazvukovom skríningu obličiek bola supponovaná vrodená anomália typu ren *sigmoideus*. Vo včasnom novorodeneckom období sa súčasne objavil opuch dolnej končatiny; dopplerovské ultrasonografické a CT an-

giografické vyšetrenie potvrdili trombózu veľkých ciev. Antikoagulačná liečba bola preto indikovaná už od 3. týždňa života. V ďalšom priebehu pacient prekonal závažné rekurentné trombózy, predominantne dolných končatín, a jednu pľúcnu embóliu. Od januára 2024 bol liečený priamym perorálnym antikoagulanciom rivaroxabanom.

Pre ektopické uloženie obličky bol pacient od detstva pravidelne sledovaný v nefrologickej ambulancii. Napriek rizikovej anamnéze boli renálne parametre dlhodobo stabilné, močový nález bol negatívny a hodnoty krvného tlaku boli v referenčnom rozmedzí.

Zásadná zmena nefrologického priebehu nastala v máji 2025 po udávanom páde zo schodov, po ktorom sa rozvinul opuch pravej dolnej končatiny. Ultrasonografické vyšetrenie preukázalo rozsiahle subkapsulárne krvácanie pod celou kapsulou ektopicky uloženej obličky. Súčasne bola laboratórne dokumentovaná elevácia renálnych parametrov a patologická proteinúria, bez prítomnosti hematúrie.

Vzhľadom na rozsah subkapsulárneho krvácania a pretrvávajúce nález bez presvedčivej konsolidácie pri opakovaných ultrasonografických a CT vyšetreniach bola urológom zvažovaná chirurgická intervencia. Rozhodovanie bolo komplikované závažným základným trombofilným ochorením a potrebou dlhodobej antikoagulačnej liečby. Po multidisciplinárnom zhodnotení klinického stavu, rozsahu krvácania a individuálneho rizika bol zvolený konzervatívny postup. DMSA scintigrafia následne umožnila presnejšiu charakterizáciu dovtedy nejednoznačne definovanej vrodenej anomálie obličiek. Vyšetrenie preukázalo solitárnu zdvojenú ektopicky uloženú obličku, v dokumentácii označenú ako „lump cross kidney“, s jedným ureterom. Funkčná distribúcia medzi jednotlivými časťami obličky bola 29 % a 71 %. Nález tak zásadne doplnil morfológické a funkčné informácie potrebné pre ďalšie nefrologické sledovanie. Pacient je pravidelne nefrologicky sledovaný, renálne funkcie zodpovedajú chronickej obličkovej chorobe v štádiu G3bA3 podľa KDIGO.

Záver: Prezentovaná kazuistika dokumentuje zriedkavý súbeh komplexnej vrodenej anomálie solitárnej obličky a závažného hereditárneho trombofilného stavu s potrebou dlhodobej antikoagulačnej liečby. Rozsiahle posttraumatické subkapsulárne krvácanie bolo sprevádzané zhoršením renálnych parametrov a rozvojom významnej proteinúrie u pacienta s dovtedy stabilným nefrologickým nálezom. Prípado poukazuje na význam presnej morfolologickej a funkčnej charakterizácie komplexných

vrodených anomálií obličiek, osobitne v situáciách, keď ďalšie ochorenie alebo jeho liečba môžu ovplyvniť renálnu prognózu. Súčasne zdôrazňuje potrebu individuálneho a multidisciplinárneho rozhodovania pri voľbe konzervatívneho a/alebo invazívneho postupu, ako aj význam dlhodobého sledovania glomerulárnej filtrácie, proteinúrie a krvného tlaku. U pacienta so solitárnou funkčnou obličkou a CKD G3bA3 zostáva zachovanie reziduálnej renálnej funkcie rozhodujúcim cieľom ďalšej nefrologickej starostlivosti.

ROZRUŠENIE CHLOPNE ZADNEJ URETRY VČERA A DNES

Polák V.^{1,2,3}, Polák M.^{1,2,3}, Balčíková A.¹, Sádová E.^{2,4}, Gojdič M.^{2,3}, Šimko J.^{2,3}

¹ DFN Košice- Oddelenie detskej chirurgie

² Pediatricko- nefro (uro) centrum NsP Michalovce

³ Urologické oddelenie NsP Michalovce

⁴ NefroSas.r.o - pediatricko-nefrologická ambulancia

Úvod: Chlopňa zadnej močovej rúry (PUV) predstavuje najčastejšiu príčinu subvezikálnej obštrukcie u novorodencov a dojčiat mužského pohlavia. Zatiaľ čo v minulosti znamenala táto diagnóza fatálnu prognózu alebo progresívne zlyhanie obličiek, moderná medicína zásadne zmenila manažment ochorenia. Rozrušenie PUV prešlo v posledných desaťročiach výrazným technologickým a strategickým vývojom.

Cieľ: Mapovať posun v diagnostike a liečbe PUV v kontexte historických postupov („včera“) a súčasných štandardov („dnes“).

Materiál a metódy: V retrospektívno-komparatívnej štúdii analyzujeme evolúciu terapeutických a diagnostických prístupov. Obdobie „včera“ charakterizovala neskorá postnatálna, nepresná a len empirická diagnostika, slepé rozrušenie intraluminálnej prekážky, otvorená chirurgická derivácia moču (vezikostómia, epicystostómia) a vysoká morbidita s mortalitou. Obdobie „dnes“ sa opiera o pokročilý prenatálny skríning, miniinvazívnu endoskopickú techniku (discíziu) a personalizovanú nefrologicko-urologickú starostlivosť.

Výsledky: Historické postupy boli zaťažené vysokým rizikom trvalého poškodenia horných močových ciest a včasného zlyhania obličiek. Súčasný manažment vďaka prenatálnej echografii umožňuje včasný záchyt. Zavedenie endoskopických inštrumentov s malým kalibrom a laserových/elektrokauterizačných technológií nahradilo slepé či otvorené výkony, čo

viedlo k minimalizácii perioperačnej morbidity, eliminácii potreby dočasných derivácií u väčšiny pacientov a k stabilizácii renálnych funkcií už v ranom veku.

Záver: Porovnanie prístupov „včera a dnes“ dokumentuje dramatický pokrok v detskej urológii. Vďaka miniinvazívnej endoskopii a prenatalnému záchytu sa výrazne znížil výskyt včasných komplikácií a zlepšilo prežívanie pacientov. Hlavnou výzvou dneška zostáva celoživotná starostlivosť o renálne zdravie a kontinenciu týchto chlapcov.

Kľúčové slová: chlopňa zadnej močovej rúry, endoskopická discízia, prenatalný skríning, subvezikálna obštrukcia, vývoj manažmentu

Kontakt: Vladimir.polak@pentahospital.sk

ODSTRÁNENIE SUBVEZIKÁLNEJ PREKÁŽKY U CHLAPCOV – BENEFITY A ÚSKALIA PO 5 ROKOCH SLEDOVANIA

Sádová E.^{1,2,3}, Bérešová V.³, Polák V.^{2,4}, Polák M.^{1,4}, Balčíková A.^{2,4}, Šimko J.⁴, Jánošová S.⁵

¹ NefroSas.r.o - pediatricko-nefrologická ambulancia

² DFN Košice- Oddelenie detskej chirurgie

³ Pediatricko- nefro (uro) centrum NsP Michalovce

⁴ Urologické oddelenie NsP Michalovce

⁵ Sono clinic Košice

Úvod: Chlopne zadnej močovej rúry (PUV) sú závažnou vrodenou obštrukciou dolných močových ciest u chlapcov. Hoci včasná chirurgická ablácia odstraňuje subvezikálnu prekážku, pacienti zostávajú ohrození dlhodobými renálnymi a mikčnými komplikáciami.

Cieľ: Analýza klinického stavu, parametrov mikcie a renálnych funkcií u selektovanej skupiny chlapcov po ablácii PUV s odstupom 5 rokov.

Materiál a metódy: Retrospektívne sme hodnotili súbor 81 chlapcov vybraných z 283 pacientov liečených pre PUV (1/2021–3/2026). Medián veku pri endoskopickej discízii bol 7 mesiacov (1 mesiac až 3,5 roka). S odstupom 4–5 rokov (podľa dosiahnutia plnej kontroly mikcie) sme posúdili subjektívnu mikciu, postmikčné reziduum (REZ), výskyt infekcií močových ciest (IMC), arteriálnu hypertenziu a markery renálneho poškodenia (GF podľa KDIGO, proteinúriu ACR, alfa-1-mikroglobulín). Urodynamické vyšetrenie nebolo vyhodnocované.

Výsledky: Subjektívne udávalo dobrý prúd a plnú kontrolu mikcie 100 % pacientov, významné REZ sa však objektívne potvrdilo u 24,7 % chlapcov (20/81). Medikamentóznou liečbu pre IMC vyžadovalo v úvode 30,9 % pacientov (25/81; 2-krát urosepsa), po 5 rokoch pretrvávala len u 2,5 % (2/81). Asymptomatická bakteriúria klesla z úvodných 30,9 % (25/81) na 7,4 % (6/81). Arteriálna hypertenzia bola prítomná u 1,2 % pacientov (1/81). GF zostala v pásme normy u 91,4 % detí (74/81), progresia do chronického ochorenia obličiek (CKD $\geq$ gr. 3a) sa potvrdilo u 4,9 % (4/81). Závažná proteinúria (ACR A3) klesla z 8,6 % (7/81) na 3,7 % (3/81) a elevácia alfa-1-mikroglobulínu z 11,1 % (9/81) na 6,2 % chlapcov (5/81).

Záver: Päť rokov po endoskopickej discízii PUV vykazuje väčšina pacientov stabilné renálne funkcie a pokles IMC. Napriek 100 % subjektívnej spokojnosti s mikciou však takmer štvrtina chlapcov vykazuje významné REZ a u časti dochádza k progresii do CKD. Výsledky zdôrazňujú význam dlhodobého objektívneho urologicko-nefrologického sledovania bez ohľadu na absenciu symptómov.

Kľúčové slová: chlopne zadnej močovej rúry, endoskopická discízia, postmikčné reziduum, chronické ochorenie obličiek, kontrola mikcie

Kontakt: eva.sadova@gmail.com , eva.sadova@dfnkosice.sk

CHLOPŇA ZADNEJ URETRY - PROGNOSTICKÉ FAKTORY A DLHODOBÉ VÝSLEDKY

Brndiarová M.¹, Halačová N.¹, Jonáš M.², Líška M.², Jeseňák M.¹

¹ *Klinika detí a dorastu, Jesseniova lekárska fakulta, Univerzita Komenského, Univerzitná nemocnica Martin*

² *Klinika detskej chirurgie, Jesseniova lekárska fakulta, Univerzita Komenského, Univerzitná nemocnica Martin*

Úvod: Chlopňa zadnej uretry predstavuje najčastejšiu príčinu vrodenej obštrukcie dolných močových ciest u chlapcov. Napriek adekvátnej liečbe môže viesť k dlhodobému poškodeniu funkcie močového mechúra a obličiek. Závažnosť počiatočného postihnutia a komplikácie v ranom období môžu ovplyvniť dlhodobý vývoj renálnych funkcií.

Súbor a metódy: Retrospektívne sme hodnotili 20 chlapcov s PUV aktuálne sledovaných v našej ambulancii vo veku 8 mesiacov až 18 rokov. Hodnotené boli základné klinické charakteristiky, prítomnosť vezikoure-

terového refluxu, skorej infekcie močových ciest (UTI), ako aj dlhodobý vývoj renálnych funkcií.

Výsledky: VUR bol prítomný u 9 pacientov (45 %), skorá UTI u 5 pacientov (25 %). U troch pacientov bolo prítomné závažné poškodenie obličkových funkcií už pri narodení. Z týchto troch pacientov mal jeden VUR a všetci traja prekonalí skorú UTI v novorodeneckom období. V sledovanom súbore tak bola skorá UTI pozorovaná u všetkých pacientov so závažným renálnym poškodením. Chronická obličková choroba CKD G3b – G4 bola zaznamenaná u troch pacientov.

Záver: Chlopňa zadnej uretry môže byť spojená s významným dlhodobým renálnym postihnutím aj napriek liečbe. V našom súbore sa závažné CKD G3b–G4 vyskytovalo u 15 % pacientov. Skorá UTI bola prítomná u všetkých pacientov so závažným renálnym poškodením a môže predstavovať potenciálny ukazovateľ nepriaznivého vývoja renálnych funkcií.

CHLOPŇA ZADNEJ URETRY – VÝZNAM VČASNEJ DIAGNOSTIKY PRE RENÁLNU PROGNOZU

Urbanová D., Ingerová L., Podracká L.

Detská klinika, Národný ústav detských chorôb, Bratislava.

Chlopňa zadnej uretry (Posterior Urethral Valves, PUV) je najčastejšou vrodenou príčinou infravezikálnej obštrukcie u chlapcov.

Napriek pokrokom v prenatalnej diagnostike a novorodeneckom skríningu zostáva ochorenie významnou príčinou chronickej obličkovej choroby. Typickými sonografickými znakmi sú megavezika, megaureter, hydronefróza a v ťažkých prípadoch aj oligohydramnion. Mikčná cystoureterografia potvrdzuje diagnózu zobrazením dilatácie zadnej uretry, trabekulizácie močového mechúra a často aj vezikoureterového refluxu. Cystoskopia umožňuje definitívne potvrdenie diagnózy a súčasne endoskopickú incíziu chlopní. Dekompresia močových ciest je kľúčová pre celkovú prognózu pacienta. Stupeň obštrukcie významne ovplyvňuje renálnu prognózu a dlhodobý klinický priebeh ochorenia. Aj po úspešnej chirurgickej intervencii však u chlapcov pretrváva riziko dysfunkcie močového mechúra, recidivujúcich infekcií močových ciest a vezikoureterového refluxu. V najzávažnejších prípadoch dochádza k rozvoju chronickej obličkovej choroby až terminálneho zlyhania obličiek. Pravidelné nefrologické kontroly umožňujú včas zachytiť progresiu renálneho poškodenia

a optimalizovať liečbu s cieľom zachovať funkciu obličiek a zlepšiť kvalitu života pacientov.

V našom súbore sledujeme 77 pacientov s PUV. Prenatálne bola diagnóza stanovená u 34%. Postnatálne sa zistila najčastejšie novorodeneckým sonografickým skríningom 32%, pri infekcii močových ciest (IMC) 13%, pri enuréze 14%, alebo z iných príčin 7%. 38% chlapcov malo súčasne prítomný veziko-ureterálny reflux. V priebehu sledovania 66% pacientov prekonalo akútnu pyelonefritídu (väčšina opakovane). 11 pacientov (14%) progredovalo do septického stavu, 6 z nich v novorodeneckom veku. 14% pacientov vyžadovalo arteficiálnu deriváciu moču (nefrostómia, epicystostómia alebo vezikostómia). ČIK je nevyhnutná u 30% sledovaných chlapcov. Základným terapeutickým postupom je transuretrálna discízia PUV - priemerne bola realizovaná 2-3x, maximálne 7x (u 3 pacientov). Pre recidivujúce IMC a afunkciu obličky nefrektómia sa indikovala u 8 chlapcov. Napriek včasnej a opakovane intervencii u 25% pacientov sa rozvinula CKD, traja z nich progredovali do terminálneho štádia zlyhania obličiek. Jeden pacient vyžaduje chronickú intermitentnú hemodialýzu a dvaja pacienti podstúpili preemptívnu transplantáciu obličky.

Na základe súboru pacientov s PUV prezentujeme široké spektrum klinických prejavov, diagnostických postupov a dlhodobých komplikácií ochorenia. Zdôrazňujeme význam včasnej diagnostiky, adekvátnej dekompresie močových ciest a dlhodobého multidisciplinárneho sledovania s cieľom zachovať renálne funkcie a zlepšiť prognózu pacientov.



Progress CA, s.r.o.
Krivá 23, 040 01 Košice, SK
Tel.: +421 911 519 438
www.progress.eu.sk



ISBN 978 - 80 - 69041 - 20 - 2