

Pohybové ústrojí

Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii

27. Kubátovy dny

Ortopedická protetika mezioborová spolupráce 6 – Kompenzace

1. Vrozené a získané vady pohybového ústrojí – Achondroplazie v České republice aktuálně | 2. Podiatrie v klinické praxi
3. Ortopedická protetika v rámci mezioborové spolupráce

12. března 2022

v Lékařském domě v Praze 2, Sokolská 31

Vydává

Společnost pro pojivové tkáně ČLS J. E. Purkyně z.s.

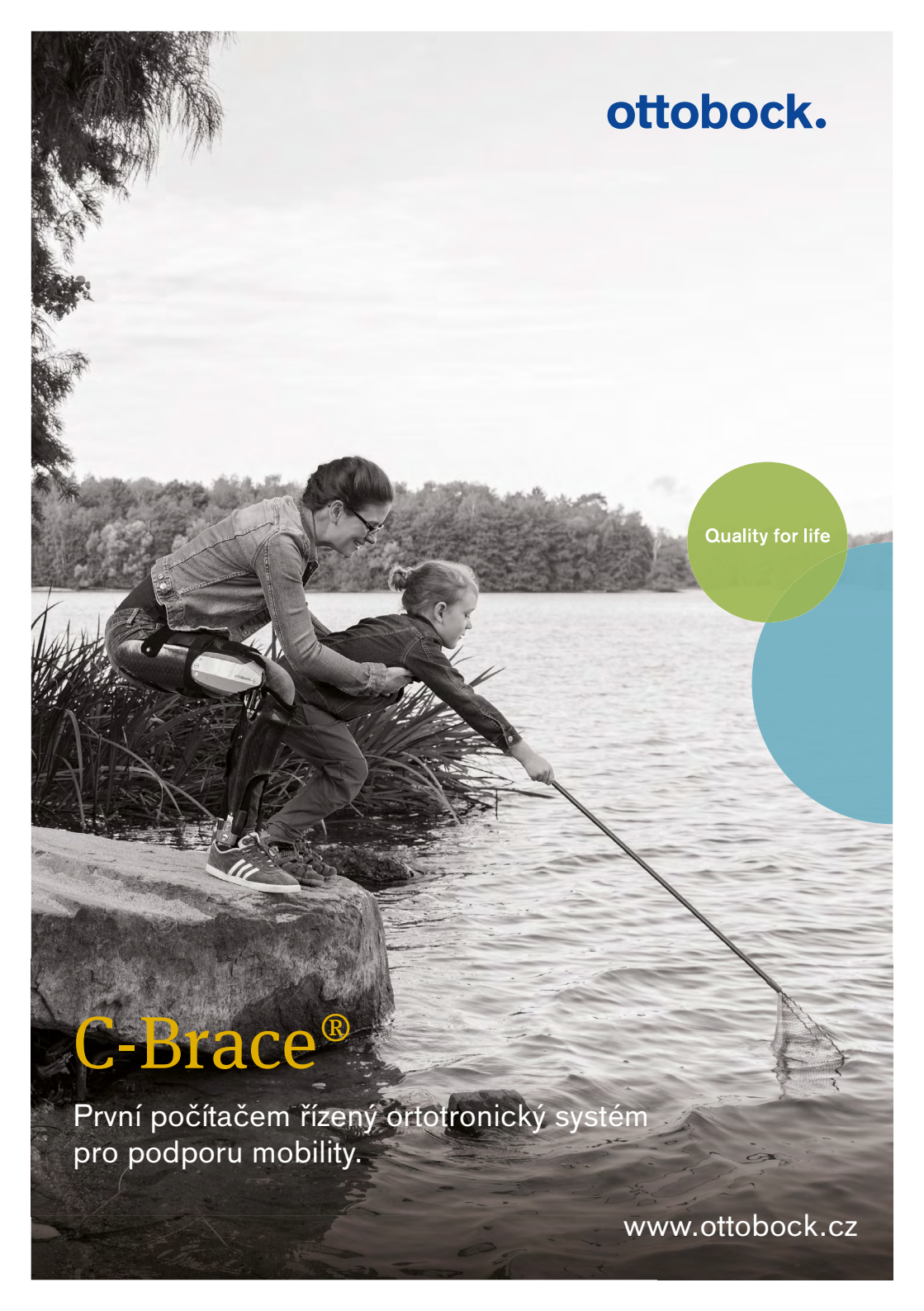
Odborná společnost ortopedicko-protetická ČLS J. E. Purkyně z.s.

Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu, s.r.o.

ročník 29 / 2022 Supplementum 1

EMBASE / Excerpta Medica | Bibliographia medica Čechoslovaca

ISSN 2336-4777



ottobock.

Quality for life

C-Brace®

První počítačem řízený ortotronický systém
pro podporu mobility.

www.ottobock.cz

Wobenzym®

lék na bázi kombinace rostlinných a živočišných enzymů s rutinem



- ⊙ zkracuje hojení po úrazech a operacích
- ⊙ urychluje vstřebávání otoků a hematomů
 - pozitivně ovlivňuje reologické vlastnosti krve
 - zlepšuje cévní a lymfatickou mikrocirkulaci
- ⊙ optimalizuje průběh zánětu
- ⊙ tlumí bolest spojenou s otoky a záněty
- ⊙ podporuje průnik antibiotik do tkání



www.wobenzym.cz

Wobenzym® - zkrácená informace o přípravku:

Složení: pancreatinum 300 Protease Ph. Eur.-j., trypsinum 360 F.I.P.-j., chymotrypsinum 300 F.I.P.-j., bromelaina 225 F.I.P.-j., papainum 90 F.I.P.-j., amylasum 50 F.I.P.-j., lipasum 34 F.I.P.-j., rutosidum trihydricum 50 mg. **Celková proteolytická aktivita:** 570 F.I.P.-j., celková amylolytická aktivita: 4030 F.I.P.-j., celková lipolytická aktivita: 4525 F.I.P.-j. v 1 enterosolventní tabletě. **Farmakoterapeutická skupina:** Jiná léčiva pro poruchy muskuloskeletálního systému, enzymy. **Indikace:** Jako alternativa k dosud užívaným postupům – poúrazové otoky, lymfedém, fibrocystická mastopatie. Jako podpůrná léčba – některé pooperační stavy v chirurgii, záněty povrchových žil, posttrombotický syndrom dolních končetin, revmatoidní artritida, revmatismus měkkých tkání, artróza (pokročilá stádia), mnohočetná mozková skleróza, chronické a recidivující záněty (v oblasti ORL, hmotič a dolních cest dýchacích, močového a pohlavního ústrojí, trávicí trubice, kůže aj.), jako podpůrná léčba při podávání antibiotik. **Kontraindikace:** Přecitlivělost na složky přípravku, situace spojené se zvýšeným sklonem ke krvácení nebo se zvýšenou fibrinolýzou. **Zvláštní upozornění:** Příležitostně může při chronických onemocněních po začátku léčby Wobenzymem nastat zhoršení příznaků. V tomto případě by neměl být lék vysazen, ale mělo by se zvážit eventuální přechodné snížení dosavadního dávkování. **Nežádoucí účinky:** Ojedinelé změny konzistence, barvy a zápachu stolice, alergické reakce. Při užívání vyšších jednotlivých dávek se mohou objevit pocity plnosti, nadýmání, výjimečně nevolnost. **Dávkování:** Léčba se zahajuje dávkou 3x5 až 3x10 tbl. denně. S ústupem chorobných projevů se dávkování postupně snižuje až na udržovací dávku 3x3 tbl. denně. Při infekčních zánětech nenahrazuje léčbu antibiotiky, ale zvyšuje jejich účinek. **Děti:** 1 tableta na 6 kg tělesné hmotnosti. Během těhotenství a kojení by mělo být podávání Wobenzymu kriticky zváženo. **Balení:** po 40, 200, 300 a 800 enterosolventních tabletách. **Uchovávání:** při teplotě do 25°C. **Způsob výdeje a úhrady:** Volně prodejný lék. Bez úhrady z prostředků veřejného zdravotního pojištění. **Držitel rozhodnutí o registraci:** Mucos Pharma GmbH & Co. KG, Německo, reg.č.: 87/322/91-C. **Datum poslední revize textu:** 20.3. 2018.

Úplné informace o léku jsou k dispozici v Souhrnu údajů o přípravku a na adrese: MUCOS Pharma CZ, s. r. o., Uhlířské 448, 252 43 Průhonice, tel.: 800 160 000, +420 267 750 003, e-mail: mucos@mucos.cz

Určeno pro odbornou veřejnost. Datum přípravy 03/2021.



www.mucos.cz

POHYBOVÉ ÚSTROJÍ

ročník 29, 2022, číslo 1

REDAKČNÍ RADA

VEDOUCÍ REDAKTOR: prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc.
ZÁSTUPCI VEDOUCÍHO REDAKTORA: prof. Ing. Miroslav Petrtyl, DrSc.
RNDr. Martin Braun, Ph.D.
VĚDECKÝ SEKRETÁŘ: doc. MUDr. Štěpán Kutilek, CSc.
ODPOVĚDNÝ REDAKTOR: ing. Pavel Lorenc, MBA

Ing. Pavel Černý, Ph.D.	prof. Ing. František Mařík, DrSc.	prof. MUDr. Václav Smrčka, CSc.
prof. Ing. Jan Čulík, DrSc.	doc. RNDr. Ivan Mazura, CSc.	prof. PhDr. Jiří Straus, DrSc.
MUDr. Jiří Funda	MUDr. Radek Myslivec	doc. MUDr. Ivan Vařeka, CSc.
Ing. Hana Hulejová	MUDr. Pavel Novosad	MUDr. Jan Všeticka
prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.	PhDr. Iveta Pallová, Ph.D.	RNDr. Daniela Zemková, CSc.
doc. MUDr. Petr Korbelař, CSc.	prof. MUDr. Ctibor Povýšil, DrSc.	
MUDr. Petr Krawczyk	doc. RNDr. Petr Sedlak, Ph.D.	

MEZINÁRODNÍ REDAKČNÍ RADA

Professor Dr. Ing. Romuald Bedzinski, Wroclaw, Poland	Assist. Professor Jacek Karski, M.D., PhD. Lublin, Poland
Assoc. Professor Michael Bellemore, F.R.A.C.S., Sydney, Australia	Professor Tomasz Karski, MD, PhD, Lublin, Poland
Assist. Professor Jacques Cheneau, MD, Saint Orens, France	Professor Milan Kokavec, MD. PhD., Bratislava, Slovakia
Professor Mikhail Dudin, MD, PhD, DSc., St. Petersburg, Russia	Doc. Dr. Med. Kazimierz S. Kozlowski, M.R.A.C.R., Sydney, Australia
Radwan Hilmi, M.D., Lyon, France	Piet von Loon, MD Hengelo, The Netherlands
	Assist. Professor Aleksey Arsenov, MD, PhD, St. Petersburg, Russia

Pohybové ústrojí. Pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii.

ISSN 2336-4777 (od roku 2013 pouze on-line verze)

Vydává Společnost pro pojivové tkáně ČLS J. E. Purkyně z.s.

& Ortopedicko-protetická společnost ČLS J. E. Purkyně z.s.

& Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu, s. r. o.

Excerpováno v Excerpta Medica a Bibliographia medica Československa.

Návrh a grafická úprava obálky Pavel Lorenc.

Časopis je na Seznamu recenzovaných neimpaktovaných periodik vydávaných v České republice. Dvě čísla časopisu vycházejí v elektronické verzi jako ročník s průběžným vydáváním příspěvků po recenzi.

Při příležitosti sympozií je dvakrát ročně vydáváno supplementum.

Pro současné odběratele časopisu PÚ a další zájemce doporučujeme přihlásit se na <http://www.pojivo.cz/en/newsletter/>, zadat jméno a e-mailovou adresu, na kterou bude časopis posílán.

Na webové doméně SPT ČLS JEP <http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroj/> naleznete ve formátu PDF všechna jednotlivá čísla a dvojčísla časopisu (včetně Supplement) vydaná od roku 1997.

Rukopisy zasílejte na adresu *profesor MUDr. Ivo Mařík, CSc., Olšanská 7, 130 00 Praha 3, (ambul_centrum@volny.cz)* ve formátu doc. Vydavatel upozorňuje, že za obsah inzerce odpovídá výhradně inzerent. Časopis, jakožto nevýdělečný, neposkytuje honoráře za otištěné příspěvky.

LOCOMOTOR SYSTEM

Advances in Research, Diagnostics and Therapy

Published by The Society for Connective Tissues, Czech Medical Association of J. E. Purkyně, Prague, Society for Prosthetics and Orthotics, Czech Medical Association of J. E. Purkyně, Prague, Czech Republic and Centre for Defects of Locomotor Apparatus Prague, Czech Republic.

Call for papers

Support this journal by sending in your best and most interesting papers. The issue of the journal is published during whole year after proof acceptance of the reviewers. In occasion of the symposia (twice a year) is published the supplement.

Chief Editor: Ivo Mařík
Associate Editors: Miroslav Petrtyl, Martin Braun
Scientific Secretary: Štěpán Kutilek
Responsible Editor: Pavel Lorenc

Editorial board

Aleksey Arsenev	Mikhail Dudin	Tomasz Karski	František Maršík	Petr Sedlak
Romuald Bedzinski	Jiří Funda	Milan Kokavec	Ivan Mazura	Václav Smrčka
Michael Bellemore	Radwan Hilmi	Petr Korbelář	Radek Myslivec	Jiří Straus
Jacques Cheneau	Hana Hulejová	Petr Krawczyk	Pavel Novosad	Ivan Vařeka
Pavel Černý	Josef Hyánek	Kazimierz Kozłowski	Iveta Pallová	Jan Všeticka
Jan Čulík	Jacek Karski	Piet von Loon	Ctibor Povýšil	Daniela Zemková

Submitted papers: Locomotor System will review for publication manuscripts engaged in diagnostics and interdisciplinary treatment of genetic and metabolic skeletal disorders, limb anomalies, secondary osteoporosis, osteo/spondyloarthritis and another disorders that negatively influence development and quality of locomotor apparatus during human life. Both papers on progress in research of connective tissue diagnostics, medical and surgical therapy of multiple congenital abnormalities of skeleton mainly in the fields of paediatric orthopaedic surgery and plastic surgery, orthotics and prosthetics treatment, and papers dealing with biomechanics, clinical anthropology and paleopathology are appreciated.

The journal has an interdisciplinary character which gives possibilities for complex approach to the problems of locomotor system. The journal belongs to clinical, preclinical and theoretical medical branches which connect various up-to-date results and discoveries concerned with locomotor system. You can find the volumes of Locomotor System journal at <http://www.pojivo.cz/cz/pohybove-ustroji/> since 1997 (free of charge). Since 2013 only electronic edition of the journal is available. That is why we recommend to all subscribers and those interested apply at <http://www.pojivo.cz/en/newsletter>, enter personal data, titles and e-mail address where the journal will be mailed.

Abstracts of presented papers are excerpted in EMBASE/Excerpta Medica (from the year 1994) and in the Bibliographia medica Čechoslovaca (from the year 2010). We prefer the manuscripts to be prepared according to Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals (Vancouver Declaration, Brit med J 1988; 296, p. 401–405).



**Odborná společnost ortopedicko-protetická ČLS J.E. Purkyně
& Společnost pro pojivové tkáně ČLS J.E. Purkyně**

Vás srdečně zvou na symposium

27. KUBÁTOVY DNY

ORTOPEDICKÁ PROTETIKA MEZIOBOROVÁ SPOLUPRÁCE 6 – KOMPENZACE

sekce:

**1. VROZENÉ A ZÍSKANÉ VADY POHYBOVÉHO ÚSTROJÍ –
ACHONDROPLAZIE V ČESKÉ REPUBLICE AKTUÁLNĚ**

2. PODIATRIE V KLINICKÉ PRAXI

3. ORTOPEDICKÁ PROTETIKA V RÁMCI MEZIOBOROVÉ SPOLUPRÁCE

Symposium se bude konat dne **12. 3. 2022** (9.00–18.00 hod) (dle epidemiologické situace i formou prezenční) **Lékařského domu v Praze 2, Sokolská 31.**

Záštitu nad symposiem převzal

prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.

čestný předseda Společnosti pro pojivové tkáně České lékařské společnosti J.E.Purkyně z.s.

Symposium patří mezi vzdělávací akce zařazené do registru kontinuálního vzdělávání podle Stavovského předpisu č. 16 ČLK.



ODBOBNÁ SPOLEČNOST
ORTOPEDICKO-PROTETICKÁ
ČLS J.E. PURKYNĚ
PRAHA ČESKÁ REPUBLIKA



SPOLEČNOST
PRO
POJIVOVÉ
TKÁNĚ
ČLS J.E. Purkyně
PRAHA ČESKÁ REPUBLIKA



PROGRAM SYMPOSIA – SOBOTA 12. 3. 2022

8.30–9.00

Registrace – welcome drink

9.00–9.10

Zahájení symposia

MUDr. Petr Krawczyk & prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc. & RNDr. Martin Braun, Ph.D

9.10–9.30

Představení oceněných členů ČLS JEP

RNDr. Martin Braun, Ph.D – vědecký sekretář Společnosti pro pojivové tkáně ČLS J.E.Purkyně z.s.

prof. Ing. František Maršík, DrSc.

as. MUDr. Josef Kraus, CSc.

MUDr. Jiří Vosátka

Předání ocenění

prof. MUDr. Štěpán Svačina, DrSc. – předseda České lékařské společnosti (ČLS) J.E.Purkyně z.s.

Představení a předání čestného členství v SPT ČLS JEP

prof. MUDr. Štěpánovi Svačinovi, DrSc.

Předání ocenění

prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc. – předseda Společnosti pro pojivové tkáně ČLS J.E.Purkyně z.s.

9.30–12.10

SEKCE I

ACHONDROPLAZIE V ČESKÉ REPUBLICE AKTUÁLNĚ

Předsedající: doc. MUDr. Štěpán Kutílek, CSc., prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc.,
doc. MUDr. Ondřej Souček, PhD.

Ortopedické a ortopedicko-protetické léčení dětí s achondroplazií (30 min)

prof. MUDr. Mařík Ivo, CSc.^{1,2}, MUDr. Myslivec Radek^{1,5}, Ing. Černý Pavel, Ph.D.^{2,6}, MUDr. Krawczyk Petr³,
RNDr. Zemková Daniela⁴, CSc., prof. MUDr. Povýšil Ctibor, DrSc.⁷

¹ Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Praha

² Fakulta zdravotnických studií, Západočeská univerzita v Plzni

³ Ortopedicko-traumatologické oddělení oblastní nemocnice, Příbram

⁴ Ortotika s.r.o., Praha – Motol

⁵ PROTEOR CZ, s.r.o., Ostrava

⁶ Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

⁷ Ústav patologie 1. LF UK a VFN v Praze

Porovnání růstových charakteristik českých dětí s achondroplazií se zahraničními daty (25 min)

RNDr. Zemková Daniela, CSc.¹, prof. MUDr. Mařík Ivo, CSc.^{2,3}, Mgr. Petrášová Šárka², Mgr. Vážná Anna^{2,4},
MUDr. Maříková Alena¹

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

² Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Praha

³ Fakulta zdravotnických studií, Západočeská univerzita v Plzni

⁴ Ústav antropologie a genetiky člověka, Přírodovědecká fakulta Univerzity Karlovy, Praha

Neurologické komplikace achondroplazie (25 min)

as. MUDr. Kraus Josef, CSc.

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

Kardiologické konotace achondroplazie, výstupy registru achondroplazie ReACH (20 min) – on line přenos

Pešl M.^{1,2,3}, Vereščáková H.¹, Kotryová J.⁴, Ludka O.^{2,5}, Krejčí P.^{1,2}

¹ Biologický ústav, Lékařská fakulta Masarykovy university, Brno

² Mezinárodní centrum klinického výzkumu (ICRC), Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

³ Interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Lékařská fakulta Masarykovy university, Brno

⁴ Institut biostatistiky a analýz, Lékařská fakulta Masarykovy university, Brno

⁵ Klinika interní, geriatry a praktického lékařství, Lékařská fakulta Masarykovy university, Brno a Fakultní nemocnice Brno

Nová léčba pacientů s achondroplazií (25 min) – on line přenos

Doc. MUDr. Ondřej, PhD., prof. MUDr. Šumník Zdeněk, PhD.

Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

Kalcium, fosfor a dětské kosti bez bolesti – od minulosti do budoucnosti (25 min)

Doc. MUDr. Kutílek Štěpán, CSc.

Dětské oddělení Klatovské nemocnice, Klatovy

OBĚD 12.10–12.45

12.45–14.35

SEKCE II

PODIATRIE V KLINICKÉ PRAXI

Předsedající: MUDr. Petr Krawczyk, MUDr. Emil Záhumenský

Odlehčení defektu chodidla u syndromu diabetické nohy podle aktuálních doporučení (20 min)

MUDr. Krawczyk Petr

PROTEOR CZ s.r.o., Ostrava

Povědomí ošetřujících lékařů o možnostech ortoticko–protetického řešení syndromu diabetické nohy (20 min)

MUDr. Bc. Potěžil Jan

Ortopedické oddělení, Nemocnice Šumperk

Podiatrie v ortopedické ambulanci (20 min) – on line přenos

MUDr. Mgr. Kocourek Tomáš, MBA

Ambulance ortopedie a podiatrie, Přerov

Personalizace doporučených postupů a vybraných adjuvantních terapií. Kazuistiky zhojených diabetických ulcerací indikovaných k amputaci (25 min)

MUDr. Záhumenský Emil

Podiatrická ambulance, Lékařský dům Ormiga, Zlín

Bolesti v oblasti paty a patní ostruha – důvod vzniku a terapeutický přístup z funkčního pohledu (20 min)

prim. MUDr. Homolka Pavel

Reha-Praktik, s.r.o. Nýrsko

PŘESTÁVKA 14.35–14.50

COFFEE BREAK

14.50–16.30

SEKCE III

ORTOPEDICKÁ PROTETIKA V RÁMCI MEZIOBOROVÉ SPOLUPRÁCE

Předsedající: MUDr. Petr Krawczyk, prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc.

Digitální technologie pro návrh, výrobu a hodnocení ortopedických a senzomotorických vložek (20 min) – on line přenos

Bc. Kocourková Anna, Bc. Golová Štěpánka, MBA, Ing. Rosický Jiří, CSc.

Ortopedická protetika Frýdek-Místek, ING corporation, Invent Medical Group

Aplikace 3D tištěných AFO ortéz u dětí (20 min) – on line přenos

Bc. Pachlopníková Andrea, Bc. Golová Štěpánka, MBA, Ing. Rosický Jiří, CSc.

Ortopedická protetika Frýdek-Místek, ING corporation, Invent Medical Group

Technologie pro TR amputace Myo Plus (20 min)

Mgr. Maleš Jan

Otto Bock ČR s.r.o., Zruč – Senec

Průběžné hodnocení léčby pectus excavatum pomocí vakuových zvonů vlastní konstrukce (15 min)

Ing. Černý Pavel, Ph.D.^{1,3}, prof. MUDr. Mařík Ivo, CSc.^{1,4}, MUDr. Doucha Miloš², MUDr. Kučerová Barbora, Ph.D.², RNDr. Zemková Daniela⁵, CSc.

1 Fakulta zdravotnických studií, Západočeská univerzita, Plzeň

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

3 Ortotika s.r.o., Praha – Motol

4 Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Praha 3

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

Nový nástroj pro analýzu chůze PODOsmart®: prezentace vlastností programu a diagnostických stélek, nastínění využití v běžné klinické praxi (15 min)

Mgr. Pavla Rybová^{1,2}

¹ PRONOHY s.r.o.

² MedFeet s.r.o.

Pozn: Vymezený čas pro přednášku zahrnuje i diskusi!

16.30

ZÁVĚR A ZHODNOCENÍ SYMPOSIA

MUDr. Petr Krawczyk & prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc. & RNDr. Martin Braun, PhD

ZÁVĚREČNÉ POHOŠTĚNÍ

Kontaktní adresy organizátorů

MUDr. Petr Krawczyk

předseda Ortopedicko-protetické společnosti ČLS JEP z.s.

PROTEOR CZ s.r.o., NZZ Ostrava,

U Parku2, 702 00 Ostrava

E-mail: petr.krawczyk@seznam.cz

&

prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc.

předseda Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP z.s.

Fakulta zdravotnických studií, Západočeská universita v Plzni &

Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Olšanská 7, 130 00 Praha 3

E-mail: ambul_centrum@volny.cz

&

RNDr. Martin Braun, PhD

Oddělení kompozitních a uhlíkových materiálů

Ústav struktury a mechaniky hornin AV ČR, v.v.i.

V Holešovičkách 41, 182 09 Praha 8

E-mail: braun@irms.cas.cz

Program, abstrakta, informace o jubilantech a oceněných budou uveřejněny v Suplementu 1 časopisu Pohybové ústrojí, 29, 2022 (www.pojivo.cz).

ZAHÁJENÍ SYMPOSIA

Petr Krawczyk

Vážené kolegyně, vážení kolegové,

dovolte mi, abych Vás všechny co nejsrdečněji přivítal na sympoziu 27. Kubátovy dny.

Vítám účastníky zde v sále Lékařského domu, ale také posluchače, kteří sledují symposium v online přenosu. Online uspořádání 26. Kubátových dnů a smíšená forma pro účastníky 23. Prague-Lublin-Sydney-St. Petersburg symposia, vynucená opakujícími se vlnami Covidové pandemie, se nám v minulém roce osvědčila. Velký zájem o online připojení, ale také o sdílení videozáznamu všech přednášek nás posílilo v přesvědčení, abychom i letos realizovali tradiční symposia, i když jen jako jednodenní setkání, kombinovanou formou. Díky společnosti T-Net s.r.o., která nám technicky zajišťuje přímý přenos z Lékařského domu můžeme zprostředkovat přednášky i moderování celého symposia ve virtuálním prostředí.

Členové Ortopedicko-protetické společnosti ČLS JEP z.s. a Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP z.s. zařadili do programu tři hlavní téma symposia, a to aktuální problematiku léčení achondroplazie v České republice, téma podiatrie v klinické praxi a třetí téma ortopedická protetika a mezioborová spolupráce.

Jménem organizátorů bych rád poděkoval všem přednášejícím a jejich spoluautorům za přípravu velmi zajímavých poučných sdělení, která potvrzují nezbytný mezioborový přístup při komplexní péči o pacienty s vrozenými a získanými vadami pohybového aparátu.

Děkujeme společností a firmám které sponzorsky podpořily pořádání tohoto symposia, a to společnosti Kyowa Kirin Pharma s.r.o, společnosti Otto Bock ČR s.r.o. a firmě Thuasne ČR s.r.o. Zvláštní poděkování patří firmě PROTEOR CZ, s.r.o., která dlouhodobě podporuje vydávání dvou čísel a dvou suplement časopisu Pohybové ústrojí ročně. V suplementu 1 časopisu Pohybové ústrojí, 29, 2022 jsou již dnes uveřejněna abstrakta z 27. Kubátova dne. V neposlední řadě děkujeme společnosti T-Net s.r.o. bez jejíž pomoci a zkušeností bychom nemohli realizovat online formu symposia.

Při zahájení symposia dnes oceníme naše kolegy, jubilanty a ty, kteří se svou celoživotní odbornou činností, vědeckou prací a péčí o pacienty významně zasloužili o rozvoj medicíny a zkvalitnění péče o nemocné a postižené. Ze srdce Vám za Vaši práci děkujeme.

V závěru mi dovoluji vyjádřit se k mezinárodní situaci, protože se přímo dotýká našich partnerů, kteří se společně s našimi odbornými společnostmi podíleli na organizaci a přípravách mezinárodních sympozií v letech minulých.

Máme přátele a kolegy na Ukrajině, v Ruské federaci a v Bělorusku. Chtěl bych vyjádřit maximální podporu ukrajinskému lidu při obraně proti bezprecedentnímu a barbarskému napadení Ruskou federací. Chci vyjádřit podporu všem našim přátelům v Rusku a Bělorusku, kteří tuto agresi odsuzují. Naše odborné společnosti již přispěly na konto humanitární pomoci ukrajinskému lidu.

Věříme, že toto symposium obohatí nás všechny o nové informace a zkušenosti, které budeme moci využívat v naší práci – v péči o nemocné a postižené všech věkových skupin. Základní podmínkou pro tvůrčí činnost nás všech je mír. Věřme, že světoví lídři budou natolik uvážliví a silní, aby zastavili současné nehorázné, neodůvodnitelné a neomluvitelné řádění skupiny iracionálně smýšlejících šílených jedinců. Svět je, vyjádřeno slovy jednoho našeho kolegy, „totálně vykloubený“ a léčba bude velmi složitá.

Za organizátory Vám přeji pevné zdraví, štěstí a životní pohodu.

MUDr. Petr Krawczyk
předseda Ortopedicko-protetické společnosti ČLS JEP, z.s.

ABSTRAKT

ORTOPEDICKÉ A ORTOPEDICKO-PROTETICKÉ LÉČENÍ DĚTÍ S ACHONDROPLAZIÍ

prof. MUDr. Mařík Ivo, CSc.^{1,2}, MUDr. Myslivec Radek^{1,5}, Ing. Černý Pavel, Ph.D.^{2,4}, MUDr. Krawczyk Petr⁵,
RNDr. Zemková Daniela, CSc.^{1,6}, prof. MUDr. Povýšil Ctibor, DrSc.⁷

¹ Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Praha

² Fakulta zdravotnických studií, Západočeská univerzita v Plzni

³ Ortopedicko-traumatologické oddělení oblastní nemocnice, Příbram

⁴ Ortotika s.r.o., Praha – Motol

⁵ PROTEOR CZ, s.r.o., Ostrava

⁶ Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

⁷ Ústav patologie 1. LF UK a VFN v Praze

e-mail: ambul_centrum@volny.cz

Klíčová slova: achondroplazie, etiopatogeneze, klinicko-radiologická diagnostika, léčení ortotické, operační, analog C natriuretického peptidu (BMN-111)

Cílem sdělení je upozornit na příčinu poruchy enchondrálního růstu dlouhých kostí, páteře a baze lebni, která se manifestuje jako kostní dysplazie (zpravidla neletální) s krátkou disproportionální postavou, rizomelickým zkrácením končetin, typickou orofaciální dysmorfii a stenózou páteřního kanálu. Prodlužování dlouhých kostí dolních končetin je provázenou překážkami a komplikacemi a neřeší stenózu páteřního kanálu, kompresi míchy a míšních kořenů, jako příčiny závažných neurologických komplikací.

Paleopatologické nálezy z doby prehistorické – části koster achondroplazie staré více než 5000 let a dokumentace postižených v starodávném sochařství a malířství jsou důkazem existence této nejčastěji se vyskytující kostní dysplazie během vývoje lidstva (**Enderle et al. 1994**). Název achondroplazie, který použil poprvé Parrot v roce 1878, není správný, neboť tvorba chrupavky není zcela zastavena, ale kvantitativně pouze snížena. Termín achondroplazie se ale již v odborné literatuře vžil. Přesto se dosud užívají synonymní názvy jako chondrodystrophia fetalis, chondrodysplasia fetalis, nanismus chondrodystrophicus nebo Parrotova-Marieova choroba (**Spranger et al. 2002**).

Epidemiologické studie (**Hagenäs 1996**) uvádějí incidenci achondroplazie 3–4 : 100 000 živě narozených dětí (tj. 1 : 26 000 – 1 : 15 000). Odhaduje se, že achondroplazie tvoří asi 80 % z celkového počtu velmi vzácně se vyskytujících kostních dysplazií.

Dědičnost je autosomálně dominantní (AD), v 80–90 % vzniká jako spontánní nová mutace (vyšší věk otců – nad 37 let) na krátkém raménku 4. chromosomu (v oblasti 4p16.3).

Etiopatogeneze: Více než 99 % případů vzniká bodovými mutacemi (G–A nebo G–C) v nukleotidu 1138 v transmembránové doméně genu pro receptor 3 fibroblastů, vážící růstový faktor FGFR-3 (fibroblast growth factor receptor 3 gene). Výsledkem obou těchto mutací je substituce glycinu argininem v kodonu 380 (**Mazurová et al. 1995**). FGFR-3 se uplatňuje při vývoji chrupavky, kostní formaci

a v CNS. Usuzuje se, že normální funkce receptoru má negativní regulační účinek na enchondrální růst. Proto mutace typu „gain-of-function“ vedou k významné restrikci růstu (Young 2002).

Detekce běžných (bodových) mutací 1138G-A nebo 1138G-C jsou přímé a snadno proveditelné, proto se dnes molekulárně genetické vyšetření provádí u všech narozených dětí se suspektní achondroplazií. Když oba rodiče mají achondroplazii, pak platí pravděpodobnost, že jedno ze 4 dětí bude homozygot. Homozygotní achondroplazie nepřežívá.

Klinická a rentgenologická symptomatologie je způsobená výše uvedenou bodovou mutací, která se na skeletu manifestuje porušením enchondrálního růstu. Na skeletu se projevuje retardací růstu dlouhých i krátkých kostí, těl a oblouků obratlů a zpomalením enchondrálního růstu baze lební i centrálních struktur lebky (Oestreich 2008).

Histologickým vyšetřením růstových chrupavek bylo zjištěno kvantitativní snížení enchondrální osifikace a krátké sloupce chondrocytů se širokými septy.

Klinická symptomatologie: typická facies s vpáčeným kořenem nosu, makrocefalie s vypouklým čelem, porodní délka kolem 47 cm, porodní hmotnost se neliší od průměru. Kojenci jsou hypotoničtí a opoždějí se v motorickém vývoji, chodit začínají až mezi 24. a 36. měsícem. Následkem hypotonie a kloubní hypermobility vzniká torakolumbální kyfóza, pánev je dopředu skloněná, prominují hýždě a břicho. Žebra jsou krátká, hrudník plochý s malým objemem. Typické je disproportionální rizomelické zkrácení horních a dolních končetin. Ruka s krátkými prsty má tvar trojzubce (vidličky). Byly vypracovány standardní růstové křivky pro výšku (Horton 1978), rychlost růstu, poměr horního a dolního segmentu těla a obvod hlavy, které poskytují podklad pro predikci růstu dětí s achondroplazií, sledování makrocefalie, zhodnocení účinnosti prolungačních operací (Mařík et al. 1989, Mařík 2001, Zemková a Mařík 1998), ale i při diferenciálně diagnostických úvahách u jiných poruch růstu. Průměrná rychlost růstu se zdá v prvním roce života normální, pak rychle klesá k 3. percentilu, kde setrvává do konce kosterního růstu. Výška dospělých je v rozmezí 106–142 cm (muži dosahují průměrné výšky 130 cm, ženy 123 cm). S růstem často progreduje varozita bérců, protože růst tibie je porušen závažněji než fibuly (nesprávně se hovoří o „přerůstu“ fibuly – Mařík et al. 2017). Trup roste na dolní hranici normy, zkrat dolních končetin bývá v dospělosti v rozmezí 25–40 cm (Zemková a Mařík 1998). Průměrná hmotnost dospělých mužů je 55 kg, dospělých žen 46 kg, většina má sklon k obezitě. Inteligence bývá normální.

Rentgenologické příznaky (Spranger et al. 2002): lebka je velká s vypouklým čelem, baze lební krátká, foramen magnum zúžené. Lopaty kyčelních kostí jsou malé, čtverhranné („uši slona“), acetabula jsou horizontální plochá, sakroischiadické zářezy jsou krátké a úzké. Dlouhé kosti jsou zkrácené, masivní, prominují svalové úpony. Epifyzární osifikace je opožděná, růstové epifýzy kolenních kloubů mají zářezy ve tvaru „V“. Metafýzy jsou rozšířené nepravidelně ohraničené, krčky femurů jsou krátké. U kojenců se prokazuje oválné projasnění v proximálních metafýzách femurů a humerů. Obratlová těla jsou krátká a plochá, na bederní páteři se kaudálním směrem zmenšuje interpedikulární vzdálenost, pedikly jsou krátké, kanál páteřní úzký. Žebra jsou krátká s konkávními ventrálními konci.

Typická klinická symptomatologie a rentgenologické dysplastické změny způsobené porušeným enchondrálním růstem jsou ukázány na obrázcích.

Léčení: v kojeneckém a batolecím věku se diagnostikují časté infekce horních cest dýchacích, záněty středního ucha a nedoslýchavost převodního typu. Poměrně častá je makrocefalie a komunikační hydrocefalus, jež je důsledkem zvýšeného intrakraniálního venosního tlaku. Nekomunikující hydrocefalus vzniká při stenóze aquaeductus mesencephali. V těchto případech je nutné včasné *neurochirurgické léčení* - ventrikuloperitoneální drenáž (logičtější je chirurgický výkon uvolňující venózní tlak). Cervikomedulární komprese v oblasti malého foramen magnum způsobuje bolesti hlavy, ataxii, inkontinenci, hypopnoe a zástavu dýchání. Může být indikací k okcipitocervikální dekompresi u kojenců a malých dětí. Jindy se vyvíjí progresivní quadraparéza a syndrom kaudy equiny, způsobená vaskulární lézí nebo kompresí míchy a komprese nervových kořenů s neurogenními klaudikacemi. V těchto případech se zvažuje neurochirurgické léčení - laminektomie je indikována přibližně ve 30 % případů (**Spranger et al. 2018**). Obtížné je rozhodnutí o indikaci a timingu venózní dekompresi a operaci cervikomedulární komprese, která se může i spontánně vyřešit (**Gordon 2000**).

Léčení **ortopedicko-ortotické** (trupové a končetinové ortézy v dětství (**Krawczyk et al. 2016**) a **ortopedicko-chirurgické** (korekce varozity bérců, prolongace končetin (**Mařík 2001, Myslivec et al. 2009, Mařík et al. 2017**), operace páteře – dekompresi, přední a zadní fúze aj.) je indikováno individuálně (Černý et al. 1998, Mařík 2001). Vhodné případy bez neurologických komplikací jsou individuálně indikovány k prolongačnímu léčení dolních končetin. Toto léčení je vždy provázeno překážkami, ale i komplikacemi (kontrakturní přilehlých velkých kloubů, poruchy remodelace kostního regenerátu, infrakce a zlomeniny po sejmutí zevního fixátoru /**Myslivec et al. 2009, 2011**/). Prolongační léčení bérců a femurů je přínosem zejména pro chlapce, pro dívky je ziskem hlavně korekce varosity a vnitřní torze bérců (na dosažené výšce tolik nezáleží). Při prolongaci bérců se současně koriguje častá varosita a vnitřní torse. Ukázalo se, že prolongaci bérců je vhodnější provádět u dětí kolem 10 let se ziskem 8 cm. Oba bérce prodlužujeme v jedné etapě kruhovým zevním fixátorem dle Ilizarova. Prolongace femuru indikujeme až po prodloužení bérců (a vyřešení možných komplikací), operujeme ve 2 etapách – každý femur zvlášť, používáme jedno rovinový zevní fixátor (Wagner nebo Prospan). Prodloužení o 10 cm v jedné etapě je reálné (**Mařík 2001, Mařík et al. 2017**).

Po prolongačním léčení jsme u všech prodloužených dětí s achondroplazií verifikovali antropometrickým vyšetřením zpomalení až zastavení růstu prodlužované končetiny na různou dobu, což se projevovalo negativně na konečném zisku výšky v dospělosti (**Zemková a Mařík 1998**).

Perspektivní léčení: Od r. 2016 probíhají klinické studie různých preparátů, které by mohly zmírnit průběh achondroplazie, např. modifikovaný rekombinantní C natriuretický peptid (BMN111), rozpustný FGFR3, meclozine. C natriuretický peptid inhibuje abnormálně aktivní FGFR3 dráhu. Na myších modelech achondroplazie byla demonstrována schopnost tohoto léku korigovat trpasličí fenotyp (**Lorget F et al. 2012, Matsushita et al. 2013**). Zhodnocení 2. fáze studie s Vosoritide (synetický C natriuretický peptid): za 54 měsíců léčení oproti kontrolní skupině dětí s achondroplazií (5–14 let) byl průměrný nárůst o 9 cm, tj. 1,57 cm/rok. Závěr: „Vosoritide (Voxzogo) is an effective

treatment to increase growth in children with achondroplasia. It is not known whether final adult height will be increased, or what the harms of long-term therapy might be“.

Voxzogo je v současnosti EMA (European Medicines Agency) schváleným lékem i pro české děti s Achondroplazií od 2 let věku.

Literatura

- ČERNÝ P, MAŘÍK I, ZUBINA P, HADRABA I. Aplikace ortotiky jako prostředku technické rehabilitace u kostních dysplazií. *Pohybové ústrojí*, 5, 1998, č. 3+4, s. 145–151. ISSN 1212-4575
- ENDERLE A, MEYERHÖFER D, UNVERFEHRT G. Small People – Great Art. Restricted growth from an artistic and medical viewpoint. Hamm – Germany: Artcolor Verlag, 1994, 324 s.
- GORDON N. The neurological complications of achondroplasia. *Brain and Development*, 22, 2000, s. 3–7.
- HAGENÅS L. Auxological standards in bone dysplasias. *Horm Res*, 45 (suppl. 2), 1996, s. 24–34.
- HORTON, W.A. et al.: Standard growth curves for achondroplasia. *Journal of Pediatrics*, 93, 1978, s. 435–438.
- KRAWCZYK P, ČERNÝ P, MAŘÍKOVÁ A, MYSLIVEC R, MAŘÍK I. Ortoticko-protetické léčení tělesně postižených dětí – komplexní péče. *Pohybové ústrojí*, 23, 2016, č. 1, s. 49–80.
- LORGET F, KACI N, PENG J et al. Evaluation of the therapeutic potential of a CNP analog in a Fgfr3 mouse model recapitulating achondroplasia. *The American Journal of Human Genetics*, 9, 2012, No. 6, s. 1108–1114. DOI: 10.1016/j.ajhg.2012.10.014. Dostupné z:
- MAŘÍK I, ZEMKOVÁ D, KUBÁT R et al. Predikce tělesné výšky a zkrácení dolního segmentu těla v dospělosti u achondroplazie. *Acta Chir orthop Traum čech*, 56, 1989, č. 6, s. 507–515.
- MAŘÍK I. Achondroplazie. In: Systémové, končetinové a kombinované vady skeletu: vybraná kasuistická sdělení – 2. část. Monografie. In: *Pohybové ústrojí*, 8, 2001, č. 3 – 4, s. 109–115. ISSN 1212-4575
- MAŘÍK I, MAŘÍKOVÁ A, POVÝŠIL C. Kostní genetické choroby. In: Tibor Povýšil et al. *Patomorfologie chorob kostí a kloubů*, Galén, 2017, s. 25-31.
- MATSUSHITA M, KITOH H, OHKAWARA B, MISHIMA K, KANEKO H, ITO M, MASUDA A, ISHIGURO N, OHNO K, GUALILLO O. 2013. Meclozine Facilitates Proliferation and Differentiation of Chondrocytes by Attenuating Abnormally Activated FGFR3 Signaling in Achondroplasia. *PLOS ONE* 8, 2013, p. 1–9.
- MAZUROVÁ F, MAZURA I, KUKLÍK M, MAŘÍK I. Možnosti prenatální diagnostiky achondroplazie molekulárně genetickými metodami. *Pohybové ústrojí*, 2, 1995, č. 4, s. 145 - 49. ISSN 1210-7182
- MYSLIVEC R, MAŘÍK I, ZEMKOVÁ D, MAŘÍKOVÁ A, PETRTÝL M. Modelace kostního svalku po sejmutí zevního fixátoru u prolouvaných pacientů s achondroplazií, *Pohybové ústrojí* 16, 2009, č. 1–2, s. 134–7. ISSN 1212-4575
- MYSLIVEC R, PETRÁŠOVÁ Š, MAŘÍK A., ZEMKOVÁ D, MAŘÍK I. Antropologické a biomechanické hodnocení prolongace dolních končetin u achondroplazie: kasuistika. *Pohybové ústrojí*, 18, 2011, č. 1–2, s. 69-84. ISSN 1212-4575
- OESTREICH AE. Growth of pediatric skeleton: A primer for radiologists. Springer, Berlin, Heidelberg, New York 2008, 95 p.
- SPRANGER JW, BRILL PW, POZNANSKI A. Achondroplasia. In: *Bone Dysplasias: An atlas of genetic disorders of skeletal development*. 2nd Ed., Urban-Fisher Verlag, Munchen 2002 & Oxford University Press, Inc., New York, 2002, s. 83–89.
- SPRANGER JW, BRILL PW, HALL CH, NISHIMURA G, SUPERTI-FURGA A, UNGER S. *Bone Dysplasias An Atlas of Genetic Disorders of Skeletal Development*. 4th ed. Oxford University Press, 2018, p. 5–11.
- YOUNG ID. Genetics for Orthopedic Surgeons. The molecular genetic basis of orthopedic disorders. Series Ed. E. Hatchwell. London, Remedica Publishing, 2002, 211 s.
- ZEMKOVÁ D, MAŘÍK I. Antropometrie a její využití v komplexní péči o pacienty s kostními dysplaziemi. *Pohybové ústrojí*, 5, 1998, s. 119–126. ISSN 1212-4575

ABSTRAKT

Porovnání růstových charakteristik českých dětí s achondroplazií se zahraničními daty

RNDr. Zemková Daniela, CSc.¹, prof. MUDr. Mařík Ivo, CSc.^{2,3}, Mgr. Petrášová Šárka², Mgr. Vážná Anna^{2,4}, MUDr. Maříková Alena²

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

² *Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu s.r.o., Praha*

³ *Fakulta zdravotnických studií, Západočeská univerzita v Plzni*

⁴ *Ústav antropologie a genetiky člověka, Přírodovědecká fakulta Univerzity Karlovy, Praha*

dezem@email.cz

Klíčová slova: achondroplazie, enchondrální osifikace, růstové grafy

Key words: achondroplasia, endochondral ossification, growth charts

Achondroplazie patří mezi nejčastější neletální kostní dysplázie. Vyznačuje se krátkou postavou s významně zkrácenými, zpravidla zakřivenými končetinami a makrocefalií. Vyskytuje se v 1 případě na 28 až 17 tisíc živých novorozenců. Příčinou je aktivující mutace v genu *FGFR3* (receptor 3 fibroblastového růstového faktoru), bodová mutace (G–A nebo G–C) v nukleotidu 1138 v transmembránové doméně. Výsledkem obou těchto mutací je substituce glycinu argininem v kodonu 380. Dědičnost je AD. *FGFR3* se uplatňuje při vývoji chrupavky, kostní formaci a v CNS. Mutace významně narušuje enchondrální osifikaci. Poruchou enchondrální osifikace můžeme vysvětlit nejen poruchu růstu, ale i většinu komplikací spojených s touto diagnózou, které významně snižují kvalitu života. Je to především zúžení baze lebni a páteřního kanálu a jejich důsledky a respirační komplikace včetně spánkové apnoe.

Nejnápadnějším znakem achondroplazie však zůstává malý vzrůst. Růstové grafy pro achondroplazii, které publikoval v roce 1978 Horton et al., jsou dodnes užívány po celém světě. S nadějí na kauzální léčbu achondroplazie (Lorget et al. 2012) vznikla potřeba důkladně zmapovat růst dětí s achondroplazií, vývoj jejich onemocnění a komplikací, a tak se ve světě objevilo hned několik nových studií: v USA Hoover-Fong et al., 2017, v Austrálii Tofts et al., 2017, v Argentině del Pino et al., 2011 a v Evropě Merker et al., 2018. V ČR máme dvě pilotní studie – pražskou Zemková, Anýžová et al. 2018 a brněnskou Pešl et al. 2021 a pracujeme na jejich spojení.

Jednotlivé studie se od sebe navzájem i od Hortonovy práce z roku 1978 liší jen nepatrně. Vyplývá z toho, že mutace *FGFR3* překrývá všechny ostatní vlivy, a to jak sekulární trend, tak rozdíly etnické. Nejnižších hodnot dosahuje zejména v období během dospívání a na prahu dospělosti argentinská studie. Česká data jsou v období před pubertou v naprostém souladu jak Hortonovými daty, tak s evropskou studií. V pubertě pak jsou dívky významně menší a neliší se významně od argentinské studie. V těchto věkových kategoriích však máme velmi málo dat. Výšky našich dospělých pacientů odpovídají Hortonově studii. Můžeme tedy užívat pro hodnocení našich pacientů jak grafy Hortonovy, tak výsledky nové evropské studie.

Dosud byla léčba achondroplazie pouze symptomatická. Kauzální léčba, zejména při včasném zahájení, by mohla přinést pacientům nesrovnatelně větší benefit nejen co se týče dosažené tělesné výšky, ale i komplikací a kvality života.

Literatura:

- DEL PINO M, FANO V AND LEJARRAGA H. Growth reference for height, weight and head circumference for Argentine children with achondroplasia. *Eur J Pediatr*. 2011, Vol. 170, No 4: 453–459
- DEL PINO M, FANO V, ADAMO P. Growth velocity and biological variables during puberty in achondroplasia. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2018 Mar 28;31(4):421-428. doi: 10.1515/jpem-2017-0471. PMID: 29466240.
- HOOVER-FONG J, MCGREADY J, SCHULZE K et al. A height-for-age growth reference for children with achondroplasia.: Expanded applications and comparison with original reference data. *Am.J.Med.Genet. A*, 2017, Vol.173, No 5: 1226-1230.
- HORTON WA, ROTTER JI, RIMOIN DL, SCOTT CI AND HALL JG. Standard growth curves for achondroplasia. *J.Pediatr*. 1978, Vol 93, No.3: 435–438
- MERKER A, NEUMEYER L, HERTEL NT et al. Growth in achondroplasia: Development of height, weight, head circumference, and body mass index in a European cohort. *Am J Med Genet A*, 2018, 176 (8) 1723-1734. <http://doi.org/10.1002/amjg.a.38853>
- PEŠL M, VEREŠČÁKOVÁ H, KOTRYLOVÁ J, KREJČÍ P. Register of achondroplasia 2015–2021 Registr Achondroplazie 2015–2021. Abstrakt. Pohybové ústrojí 2021, 28, Suppl. 2, 44.
- TOFTS L, DAS S, COLLINS F AND BURTON KLO. Growth charts for Australian children with achondroplasia. *AmJ Med Genet A*, 2017, 173 (8), 2189-2200. <http://doi.org/10.1002/ajmg.a.38312>
- ZEMKOVÁ D, ANÝŽOVA T, MAŘÍKOVA A, MAŘÍK I. Growth data of Czech achondroplasia patients. Abstrakt. Pohybové ústrojí 2018, 25, Suppl. 2,101

ABSTRAKT

NEUROLOGICKÉ KOMPLIKACE ACHONDROPLAZIE

MUDr. Josef Kraus, CSc.

Klinika dětské neurologie, 2. LF a FN Motol, Praha

josef.kraus@fnmotol.cz

Klíčová slova: achondroplazie, hydrocefalus, stenóza páteřního kanálu, cervikální myelopatie, míšní komprese, otitis media, porucha spánku, neurologické příznaky.

Keywords: achondroplasia, hydrocephalus, spinal canal stenosis, cervical myelopathy, spinal cord compression, otitis media, sleep disorder, neurological symptoms

Achondroplazii charakterizuje disproporcionální trpaslictví s krátkými končetinami a malý vzrůst v dospělosti. Patří k nejčastějším kostním dysplaziím. Porucha enchondrální osifikace má autozomálně dominantní dědičnost (gen *FGFR3*, 4p16.3). Ale až 90 % dětí se rodí s novou mutací (rizikovým faktorem je zejména vyšší věk otce, nejčastěji se uvádí: nad 42 let). Incidence je 1 na 26000.

Achondroplazie má respirační i neurologické komplikace, s vlivem na morbiditu a mortalitu. První zahrnují obstrukční spánkovou apno, epizody cyanózy při probuzení a chronickou respirační insuficienci a selhání. Všechny mnohdy souvisí s neurologickými abnormalitami. Ve všech věkových skupinách je vyšší mortalita. Náhlé úmrtí může nejčastěji nastat u dětí do 4 let. Ve věku 25 až 54 let se k neurologickým a respiračním faktorům přidávají kardiovaskulární příčiny. Z těchto důvodů komplikace vyžadují bezodkladné řešení.

První z neurologických komplikací je **cervikomedulární komprese**. Projevuje se okcipito-cervikální bolestí, ataxií, inkontinencí, apnoí až zástavou dechu. Nález zobrazení jsou charakteristické. Kromě stenózy foramen magnum, stenózy páteřního kanálu, laxicity ligament a stenózy jugulárního foramen mohou k neurologické morbiditě přispět i změny tvaru dentu, natahující prodlouženou míchu. Následkem může být náhlá smrt kojence, spánková apnoe, poruchy dýchání, myelopatie, syringomyelie, syringomyelie a hydrocefalus. Jedním z příznaků progresivních komplikací achondroplazie může být nástup rostoucí svalové slabosti končetin. Nález somatosenzorických evokovaných potenciálů bývají abnormální.

Míšní ischemie je další komplikací. Kazuistika uvádí běžícího chlapce s algii mezi lopatkami a v levém rameni a s rychlým rozvojem plegie dolních končetin a pravé paže s paresteziemi. Porucha čítí byla od segmentů Th3, 4 s inkontinencí.

Komprese míšních kořenů je častá. Podílí se na ní abnormální zkrácení obratlových pediklů a zmenšení foramin ve všech segmentech, ale klinické příznaky se většinou projeví jen z krčního a bederního postižení. Objeví se brnění, necitlivost, algie, ochabování svalů a snížené myotatické reflexy; je i okcipitální neuralgie a bolesti hlavy.

Makrocefalie je charakteristickým příznakem. Zvažují se různé příčiny: nadměrný růst kalvy i subdurální hematom bez anamnézy traumatu, při rozšířeném subarachnoidálním prostoru a poškození přemostujících žil. Většinou se však na ní podílí **hydrocefalus**. Může být *nekomunikující*, při stenóze Sylviova mokovodu, nebo *komunikující*. Ten je častější, a může být obtížně odlišitelný od pouhého mírného rozšíření komor.

U dětí se často projevuje mírné **opoždění vývoje zejména hrubé hybnosti**. Zvětšuje se tak rozsah hodnot pro dosažení jednotlivých vývojových milníků. Při vyšetření je proto třeba používat specifické vývojové schéma pro achondroplasi. Opoždění se přisuzuje nápadné hypotonii, laxitě vaziva, kostním deformitám i relativně velké a těžké hlavě. Mírné zpoždění může způsobit samotná hypotonie. Intelpekt je většinou normální.

V raném dětství je častou komplikací **otitis media**. Část dětí se léčí grometami. Ztráta sluchu není obvyklá; hypakuze bývá převodního typu a souvisí s nemocemi středního ucha, ale i s abnormalitami kůstek. Může se také objevit senzoneurální léze. Porucha sluchu je rizikem pro vývoj řeči. Proto je důležité včasné stanovení její diagnózy. Dochází také k poruchám artikulace. Mohou souviset s maxilomandibulární abnormitou nebo s malokluzí.

Poruchy spánku obvykle souvisí s **obstrukční spánkovou apnoí**, dále se **spánkovou apnoí svalové** etiologie a často s hydrocefalem a malým foramen magnum. U nejvážněji postižených se vyvinulo cor pulmonale. **Hypoplazie střední části obličeje** a **hypertrofie tonzil** způsobují obstrukci horních cest dýchacích. Dysplazie baze okciputu, okcipitální kosti a kraniovertebrálního spojení vedou ke stenóze foramen magnum a kompresi foramen jugulare s následnou kompresí cervikomedulární míchy, s cerebrální venózní hypertenzí a hydrocefalem; a s možným omezením pohybů hrudního koše. Dalším faktorem může být **gastroezofageální reflux** a poškození plicního parenchymu. Projeví se zprvu mírnou obstrukcí dýchacích cest, a nakonec obstrukcí horních cest dýchacích s obstrukční spánkovou apnoí. Je to důsledek centrálních příčin vedoucích k faryngeální hypotonii, zvláště výrazné během spánku s rychlými pohyby očí.

Pacienti s achondroplazií vyžadují **multioborovou péči**. Podílí se na ní zejména genetika, neurolog, pneumolog, neurochirurg, ortoped, otorhinolaryngolog, foniater, gastroenterolog, oftalmolog, logoped, psycholog, fyzioterapeut a rehabilitační lékař. Komprese se řeší **výkony s dekompresí**. Pro hydrocefalus jsou tři typy operací: odstranění případné blokády komorového systému, zkratová operace a endoskopický výkon. Způsob operace se určuje na základě zobrazení, v současné době magnetickou rezonancí. Nejčastěji prováděným zákrokem jsou zkratové operace, které jsou však zatíženy vysokým procentem pozdních komplikací. V posledním desetiletí došlo k **rozšíření endoskopických operací**, které jsou minimálně invazivní a nedochází při nich k implantaci cizorodého materiálu. I po operaci vyžaduje pacient pravidelné sledování neurochirurgem a neurologem. Při operačním řešení hraje významnou roli volba jeho načasování a intenzity. Platí to i pro hydrocefalus, neboť může být i u achondroplazie bez dynamické symptomatiky, tzn. **kompenzovaný** („arrested“), a proto bez potřeby výkonu.

ABSTRAKT

KARDIOLOGICKÉ KONOTACE ACHONDROPLASIE, VÝSTUPY REGISTRU ACHONDROPLASIE REACH

Pešl M.^{1,2,3}, Vereščáková H.¹, Kotryová J.⁴, Ludka O.^{2,5}, Krejčí P.^{1,2}

¹ Biologický ústav, Lékařská fakulta Masarykovy university, Brno

² Mezinárodní centrum klinického výzkumu (ICRC), Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně;

³ I. interní kardiologická klinika, Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Lékařská fakulta Masarykovy university, Brno

⁴ Institut biostatistiky a analýz, Lékařská fakulta Masarykovy university, Brno

⁵ Klinika interní, geriatrice a praktického lékařství, Lékařská fakulta Masarykovy university, Brno a Fakultní nemocnice Brno

Klíčová slova: achondroplasia, kostní dysplasia, registr, spánková apnoe, c natriuretický peptid

Keywords: achondroplasia, bone dysplasia, registry, sleep apnea, c natriuretic peptide

Registr Achondroplasia (ReACH) od roku 2015 shromažďuje údaje o pacientech se skeletální dysplasií. Kromě růstových parametrů zjišťuje také kardiologickou péči a monitoraci spánkové apnoe. Data pacientů s ACH byla sbírána prostřednictvím praktických lékařů pro děti a dorost, sledujících

kardiologů, spánkových center a dalších specialistů. Průměrný věk pacientů v ReACH je 8,5 +/- 4,8 roku. Zjišťována byla četnost kardiologického sledování, diagnóza hypertenze a absolutní hodnoty krevního tlaku. Dále byly sledovány parametry spojené s výskytem spánkové apnoe.

Výsledky: Do registru bylo začátkem roku 2022 zařazeno celkem 79 pacientů, z toho 7 dospělých. Získáno bylo celkem 239 formulářů během sledování v letech 2015–2022. Pravidelné kardiologické sledování udalo 5 pacientů. Žádný z ACH pacientů netrpěl hypertenzí, zadané hodnoty odpovídaly tlakům měřeným u dětské populace. U žádného pacienta nebyly zaznamenány potenciální kontraindikace schválené léčby c-natriuretickými peptidy, jakými jsou symptomatická hypotenze či porucha renálních funkcí. Jeden pacient je sledován na nefrologii pro opakované pyelonefritidy. Naproti tomu více než u poloviny (50/72) dětí rodiče popisovali ronchopatii (chrápaní). Z nich Pouze 13 dětí podstoupilo odpovídající spánkovou studii, 4 děti pak podstoupily léčbu zajišťující noční kontinuální přetlak v dýchacích cestách (CPAP).

Závěr: přes vysoký výskyt ronchopatie podstupuje v ČR a SR minimum pacientů s ACH spánkové studie, které jsou jinak doporučeným standardem péče. Nezávisle na tom je kardiologická péče u dětí indikovaná sporadicky, je doménou vyššího věku a zejména nárůstu body mass indexu.

ABSTRAKT

NOVÁ LÉČBA PACIENTŮ S ACHONDROPLÁZIÍ

Doc. MUDr. Ondřej Souček, PhD., prof. MUDr. Zdeněk Šumník, PhD.

Pediatrická klinika 2. LF UK a FN v Motole

ondrej.soucek@lfmotol.cuni.cz

Klíčová slova: achondroplázie, vosoritid, terapie, děti, výška

Keywords: achondroplasia, vosoritide, treatment, children, height

Achondroplázie je vzácné onemocnění skeletu s prevalencí 1:25000 jedinců, charakterizované nápadně malou disproportční postavou a makrocefalií. Očekávaná konečná dospělá výška je cca 40–50 cm pod průměrem pro zdravou populaci. Achondroplázie je asociována v novorozeneckém věku s respirační tísní, v kojeneckém věku se syndromem náhlého úmrtí, hydrocefalem, kraniostenózou a opožděným psychomotorickým vývojem, v dětství a adolescenci s dysfunkcí středního ucha, stenózou páteřního kanálu a obezitou a v dospělosti s kardiovaskulárními komplikacemi a syndromem spánkové obstrukční apnoe.

Achondroplázie je způsobena aktivační mutací receptoru typu 3 pro fibroblastový růstový faktor (FGFR3), která vede k poruše chondrogenese v růstových zónách. Terapie spočívá v multioborovém mírnění projevů nemoci. Zvýšit značně nepříznivou konečnou dospělou výšku lze pouze závažnými a častými komplikacemi zatíženými prodlužovacími operacemi dlouhých kostí končetin. Terapie růstovým hormonem není efektivní.

V současnosti probíhá několik klinických studií různých fází zkoumající nové farmakoterapeutické možnosti. Vedle neutralizace fibroblastových růstových faktorů ještě před jejich navázáním na *FGFR3* (recifercept), inhibice katalytické aktivity *FGFR3* (infigratinib) nebo postreceptorové modifikace signálu (meclozin), se výzkum intenzivně zaměřuje na ovlivnění membránového receptoru natriuretického peptidu C (NPRB), který antagonizuje účinky vyvolané stimulací *FGFR3*. Ze zkoumaných molekul se zatím nejdále dostal lék vosoritid (Voxzogo), který v srpnu roku 2021 získal povolení Evropské komise k uvedení na trh.

V placebem kontrolovaných klinických studiích se prokázalo, že dávka vosoritidu 0,15 µg/kg podávaná subkutánně každý den vedla ke zvýšení růstové rychlosti v průměru o 1,6 (1,2-1,9) cm/rok, že byla dobře tolerována a bez závažných nežádoucích účinků. Navazující studie, ve které již všichni jedinci s achondroplázií dostali aktivní léčivo, ukázala, že vyšší růstová rychlost přetrvává i ve druhém roce léčby. Lék je schválen pro všechny jedince s achondroplázií starší dvou let, pokud ještě nejsou uzavřeny růstové štěrby. Při včasné zahájení léčby tak lze na základě dostupných výsledků očekávat zisk zhruba 17,6 (13,2–20,9) cm u dívek a 20,8 (15,6–24,7) cm u chlapců.

Pokud se potvrdí zvýšení růstové rychlosti po celou dobu podávání léku a prevence stenózy foramen magnum, budou mít jedinci s achondroplázií konečně k dispozici účinný lék významně zvyšující kvalitu jejich života.

ABSTRAKT

KALCIUM, FOSFOR A DĚTSKÉ KOSTI BEZ BOLESTI – OD MINULOSTI DO BUDOUCNOSTI

Doc. MUDr. Štěpán Kutilek, CSc.

Dětské oddělení Klatovské nemocnice, Klatovy

stepan.kutilek@klatovy.nemocnicepk.cz

Klíčová slova: metabolické onemocnění kostí, kalcium, fosfor, diagnostika, léčba, achondroplazie

Keywords: metabolic bone disease, calcium, phosphorus, diagnosis, treatment, achondroplasia

V průběhu posledních 30 let došlo k významnému rozvoji našich poznatků o metabolismu a onemocněních dětského skeletu, rovněž tak se otevřely nové možnosti léčby dříve zcela neovlivnitelných stavů.

Kromě již dobře známých regulátorů/hormonů minerálního metabolismu (parathormon, vitamin D, kalcitonin) byla učiněna řada objevů zásadně ovlivňující naše poznání o metabolických pochodech v kostní tkáni (růstové faktory, fosfatoniny-zejména *FGF23*, systém RANK-RANKL-osteoprotegerin, kalciový receptor (calcium-sensing receptor-CaSR), *CYP24A1*, *FGFR3* (fibroblast growth factor receptor 3)).

V oblasti diagnostiky se uplatnily exaktní zobrazovací metody, umožňující zhodnotit denzitu kostního minerálu a riziko fraktury (DXA, pQCT). Rozvoj zaznamenaly též biochemické diagnostické metody: markery kostní formace a resorpce, rutinní stanovení parathormonu, kalcidiolu a kalcitriolu, FGF23, genetická diagnostika mutací způsobujících osteogenesis imperfecta.

V léčbě metabolických onemocnění skeletu v dětském věku s již široce uplatňují bisfosfonáty (pamidronát, zoledronát, alendronát, risedronát) v léčbě osteogenesis imperfecta či dětské osteoporózy a stavů se zvýšenou osteoresorpcí. Výrazně se rozšiřuje možnost biologické léčby (denosumab v obdobných indikacích jako bisfosfonáty), asfotáza při léčbě hypofosfatázie, burosumab v léčbě hypofosfatemické křivice, vosoritid v léčbě achondroplazie, další slibnou látkou je palovaroten v léčbě fibrodysplasia ossificans progressiva.

Vývoj přesné diagnostiky a léčby metabolických onemocnění skeletu prošel dlouhou cestou od prostého pozorování kostních deformit přes nativní rtg snímek po precizní zobrazovací a biochemické metody, od podávání rybích extraktů či rybího oleje při léčbě křivice po biologickou léčbu vzácnějších a komplikovaných stavů. V budoucnosti lze očekávat ještě větší uplatnění molekulární biologie a biologické léčby.

ABSTRAKT

ODLEHČENÍ DEFEKTU CHODIDLA U SYNDROMU DIABETICKÉ NOHY PODLE AKTUÁLNÍCH DOPORUČENÍ

MUDr. Krawczyk Petr

PROTEOR CZ s.r.o., Ostrava

krawczyk@proteorcz.cz

Klíčová slova: syndrom diabetické nohy, ulcerace chodidla, odlehčení defektu nohy, ortézy, klinický doporučený postup

Keywords: diabetic foot syndrome, foot ulceration, foot defect relief, orthoses, clinician recommended practice, guidelines

Autor prezentuje možnosti odlehčení defektu chodidla u syndromu diabetické nohy, přičemž vychází z aktuálních doporučení publikovaných v rámci Klinického doporučeného postupu – Syndrom diabetické nohy, na jehož tvorbě se společně s dalšími editory podílel (on-line: kdp.uzis.cz). Česká verze tohoto doporučeného postupu vznikla adaptací Practical Guidelines on the prevention and management of diabetic foot disease (IWGDF 2019 update).

Odhlednění je základní a nezbytnou podmínkou léčby defektů, které jsou způsobeny zvýšeným planárním tlakem nebo ekvivalentním biomechanickým stresem.

-
- Mezi základní doporučení a typ odlehčení neuropatické plantární ulcerace patří nesnímatelná podkolenní odlehčující pomůcka, a to buďto **speciální kontaktní fixace** (total contact cast TCC), nebo **snímatelná sériová** nebo **individuální ortéza upravená bandáží na nesnímatelnou pomůcku**.
 - Pokud je nesnímatelná podkolenní odlehčující ortéza kontraindikována nebo ji pacient netoleruje je doporučeno zvážit použití snímatelné podkolenní odlehčující pomůcky. Je **preferováno využití individuálně zhotovených ortéz**.
 - Pokud je kontraindikace k aplikaci ortézy, nebo není tato ortéza pacientem tolerována doporučuje se použití **odlehčující pomůcky do výše kotníku** (terapeutická obuv, pooperační poloviční obuv).
 - Pacienta je vždy potřeba poučit o výhodách dodržování doporučeného používání snímatelné ortézy.
 - Nejsou-li k dispozici jiné formy biomechanického odlehčení je potřeba zvážit **použití filcové vložky** (filcpedding), ale **pouze v kombinaci s vhodnou obuví**.
 - **Pokud je přítomna infekce** nebo ischemie ulcerace, je stále důležité nohu odlehčovat. V těchto případech je potřeba být opatrnější, **ortéza nesmí zhoršit ischemii** a rána musí být přístupna převazům při infekci.
 - **U neplantárních ulcerací** je doporučeno používat snímatelnou kotníkovou odlehčovací pomůcku, vhodně upravenou obuv, prstové ortézy nebo jiná zařízení sloužící k oddělení prstů podle lokalizace defektu.
 - **U všech** typů odlehčení je **doporučeno využití podpůrných prostředků** (holí, berlí, popřípadě mechanického vozíku).

Tvorba české verze těchto praktických doporučených postupů byla umožněna díky projektu Klinické doporučené postupy, reg. č. CZ.03.2.63/0.0/0.0/15_039/0008221 (on-line: kdp.uzis.cz) a díky souhlasu redakční rady International Working Group on the Diabetic Foot (IWGDF) publikace Practical Guidelines on the prevention and management of diabetic foot disease (IWGDF 2019 update), www.iwgdfguidelines.org: Schaper NC, van Netten JJ, Apelqvist J, Bus SA, Hinchliffe RJ, Lipsky BA

ABSTRAKT

POVĚDOMÍ OŠETŘUJÍCÍCH LÉKAŘŮ O MOŽNOSTECH ORTOTICKO – PROTETICKÉHO ŘEŠENÍ SYNDROMU DIABETICKÉ NOHY

MUDr. Bc. Jan Potěšil

Ortopedické oddělení, Nemocnice Šumperk

h.potesil@seznam.cz

Klíčová slova: diabetes, komplikace, znalosti, postoje, praxe, Charcotova osteoartropatie, terapie odlehčením, ortotika, total contact cast

Keywords: diabetes, complication, doctors, specialists, knowledge, attitude, practice, Charcot osteoarthropathy, offloading therapy, orthotics, total contact cast

Úvod

Syndrom diabetické nohy je závažnou komplikací diabetu, jež celosvětově ohrožuje stále větší počet lidí. Projevuje se především trofickými poruchami v oblasti nohou, následně může dojít ke vzniku deformit a infekčních komplikací. Nezřídka tento stav dospěje až k amputaci. Dochází ke snížení plnohodnotného pracovního, ale i společenského uplatnění a v neposlední řadě i navýšení výdajů na zdravotní péči. Jedním ze základních pilířů péče o pacienty trpící tímto syndromem je využití ortotických, kalceotických a případně i protetických pomůcek.

Cíle

Cílem práce bylo zjistit aktuální stav znalostí lékařů, jejich postoje a každodenní praxi týkající se ortoticko-protetického řešení syndromu diabetické nohy.

Metody

Výzkum byl založen na studii typu KAP (knowledge, attitude and practice), jedná se o deskriptivní typ práce. Ke sběru dat bylo využito kvantitativní dotazníkové metody, přičemž bylo potřeba vytvořit vlastní dotazník dle WHO guidelines, který byl šířen elektronickou cestou a jeho respondenti byli anonymní. Šetření probíhalo v rozmezí dvou měsíců a zúčastnilo se ho 79 lékařů různých odborností, 11 z nich muselo být z výzkumu vyřazeno. Analýza dat probíhala v programu Microsoft Excel 365.

Výsledky

Dle výsledků tohoto výzkumu jsou si lékaři závažnosti syndromu diabetické vědomi, zároveň docenují i důležitosti ortotiky-protetiky při jeho zvládnutí. Vnímají ovšem, že této terapie není dostatečně využíváno. Jejich znalosti jsou průměrné, což se týká především ortotiky. Rádi by se ovšem o dané problematice dozvěděli více. V praxi příliš často odlehčovací pomůcky nevyužívají, nejčastěji speciální typy obuvi. Na druhou stranu se snaží více spolupracovat s odbornými ambulancemi podiatrie a protetiky. Zlepšení povědomí o daném tématu u ošetřujících lékařů je výzvou do budoucna pro všechny zúčastněné.

ABSTRAKT

PODIATRIE V ORTOPEDICKÉ AMBULANCI

MUDr. Mgr. Kocourek Tomáš, MBA

Ambulance ortopedie a podiatrie Přerov

tomas.kocourek@email.cz

Klíčová slova: podiatrie, podoskop, pedobarografie

Keywords: podiatry, podoscope, pedobarography

Otevření ortopedické praxe s přízviskem „podiatrie“, které mělo mimo jiné prvotně nalákat do nové ambulance pacienty, se ukázalo na jedné straně jako skvělý marketingový tah, na druhé straně jako

„bič“ a závazek. V regionu doposud chyběla podiatrická ambulance a vedlejší subspecializace se najednou ukázala jako jedním z nosných programů ambulance. Hlad po podiatrii byl nečekaný a do užší spolupráce se aktivně zapojili jak pediatrii, tak diabetologové, dermatologové a revmatologové.

Základním využívaným vyšetřením je pedobarografie na podoskopu s HD kamerou a přídatnou zadní kamerou se software umožňujícím měření vzdáleností a úhlů (vyšetření nasmlouváno se zdravotními pojišťovnami po absolvování kurzu podiatrie na IPVZ bez komplikací), neocenitelnou vlastností je paralelní možnost srovnávání více vyšetření v časovém odstupu. Jako největší oříšek se mimo vytvoření vlastního algoritmu vyšetření ovšem ukázalo nalezení spolupracujícího kvalitního protetického pracoviště, které je schopno při výrobě protetických pomůcek reagovat na nálezy při pedobarografii.

ABSTRAKT

PERSONALIZACE DOPORUČENÝCH POSTUPŮ A VYBRANÝCH ADJUVANTNÍCH TERAPIÍ KAZUISTIKY ZHOJENÝCH DIABETICKÝCH ULCERACÍ INDIKOVANÝCH K AMPUTACI

MUDr. Emil Záhumenský

Podiatrická ambulance, Lékařský dům ORMIGA, Zlín

zahumensky.emil@seznam.cz

Klíčová slova: diabetická ulcerace, ozonoterapie, Amnioderm, Capraderm

Keywords: diabetic ulceration, ozone therapy, Amnioderm, Capraderm

Prevence a léčba diabetické ulcerace má svá desetiletími prověřená pravidla, která vycházejí z doporučení International Working Group on the Diabetic Foot (IWGDF). U neuropatických ulcerací je nejzásadnější odlehčení, u převahy ischemické složky nutno dále zajistit revaskularizaci a efektivní léčbu infekce. V terénních podmínkách závisí praktická realizace těchto zásad na místních podmínkách, možnostech a zvyklostech. Z toho vyplývá realita rozdílné úrovně péče o diabetickou ulceraci v jednotlivých regionech, zvláště mimo standardizované podiatrické ambulance.

Největším problémem bývá absence účinných prostředků a pomůcek k odlehčení, následně zajištění odpovídající obuví, komplexní péče o celého pacienta, nikoli jen o vlastní ránu.

Opožděná, nekompletní či fragmentovaná péče, příliš razantní debridement, aplikace agresivních lokálních prostředků bez přizpůsobení na stadium hojení rány způsobí, že se nekomplikovaná neuropatická ulcerace může rychle zhoršit do těžké flegmony. Nároky na krevní zásobení rychle narůstají a v důsledku absence dostatečné arteriální funkční rezervy dojde k výraznému zhoršení ischemie končetiny.

U ischemické ulcerace je klíčovým opatřením revaskularizace. Pokud ji lze provést a je efektivní, většinou nastává zásadní obrat v hojení. V mnoha případech však již nelze (další) efektivní revaskularizaci provést. Pacient je odkázán ke konzervativnímu postupu léčby ischemie, který však za daných, nezměněných podmínek, velmi často končí amputací. Rovněž mortalita těchto polymorbidních pacientů je v souvislosti s vysokou amputací velmi dramatická.

Právě zde je místo pro individualizaci péče, přehodnocení celkové medikamentózní terapie a zavedení efektivní adjuvantní terapie. Léková polypragmatie lékařů různých odborností často není v souladu s potřebami kriticky ohrožené končetiny. Příkladem mohou být iatrogenní otoky při blokátorech kalciového kanálu u pacienta s těžkou vegetativní neuropatií, kritickou ischemií s nehojící se chronickou ranou.

Pro primární i sekundární prevenci diabetické ulcerace má zásadní význam zdravotní obuv navržená dle kategorizace rizika daného pacienta. Zde je velkým uměním při jejím navrhování citlivě skloubit zdravotně preventivní a estetické hledisko.

V rámci individualizace péče u těchto zdánlivě již bezvýchodných stavů je prostor k zavedení adjuvantních a podpůrných opatření. Nejedná se o postupy alternativní. Doplňují, nikoli nahrazují, standardní lékařská doporučení. Poskytují „křehkému“ pacientovi mnohaletou praxi ověřenou „přilepšením“, která mají potenciál pomoci. Metody nemají sílu průkazu na úrovni EBM, ale jde o znalostně podloženou odborně správnou klinickou praxi.

U nerevaskularizovatelných končetin s infikovanými ulceracemi a rezistencí na antibiotika může lokální i systémová aplikace ozonoterapie hrát klíčovou úlohu v záchraně končetiny. Obdobně jako revaskularizace, přináší kyslík k cílovým orgánům a jejich buňkám. Vlivem na zvýšení 2, 3 difosfoglycerátu v erytrocytech zvyšuje podíl uvolňovaného kyslíku v periferních tkáních. Nespecifická imunita může více využít peroxidy a ozonidy. Ozon má i přímý antibakteriální, protiplísňový, antivirový efekt (včetně koronavirů). Oxidační stres a absence dostatečně efektivní antioxidační ochrany se zásadním způsobem podílí na iniciaci a rozvoji mikro a makrovaskulárních komplikací. Ozon v doporučených koncentracích stimuluje navýšení vlastních antioxidačních obranných mechanismů.

V říjnu 2019 proběhl 24. světový kongres na téma „Ozone and Advanced Oxidation Leading-edge science and technologies“ ve francouzském Nice. V ČR je dostupnost této léčby možná jen v několika málo ordinacích, včetně podiatrie IKEM. Nové lékařské ozonizátory jsou zatím pro ordinace nedostupné, proto řada pacientů volí podpůrnou domácí ozonoterapii formou vaků.

V ČR nyní probíhá výzkumný program a vývoj nového typu lékařského ozonizátoru ve společnosti ZAT a.s.

Dalším ze zásadních adjuvantních opatření je korekce tzv. „syndromu deficitů“, jak jej popsali německý preventivní kardiolog prof. Dr. med. J. Spitz a W.B. Grand Ph.D. Způsob života v civilizovaném světě nás odklání od přirozených podmínek, na které jsme vývojově nastaveni miliony let. SD zahrnuje strádání jak tělesné, tak duševní. Zahrnuje deficity ve výživě dané průmyslově zpraco-

vanou nevyváženou stravou, chudou na mikronutrienty (např. vitamíny, minerály, stopové prvky, aminokyseliny, esenciální mastné kyseliny), nedostatek pohybu, relaxace a meditace, nedostatečný pobyt na slunci, škodliviny v potravě, vodě, ovzduší i půdě, kouření, alkohol a další návykové látky. Dále změnu sociálních vztahů, nedostatek lásky, narůstající egoismus (sociální karcinom). Prakticky všichni pacienti s nehojivými ulceracemi mají v našich klimatických podmínkách výrazně snížený vitamin D, pokud nemají dlouhodobou pravidelnou substituci. Obdobně je to s deficitem vitaminu C. Jeho potřeba při hojení ulcerace je zvýšená a přísun potravou či běžně dostupnou substitucí velmi nízký a pomalý. S výhodou lze využít perorální, v tucích rozpustnou, lipozomální úpravu vitaminu C. Má podstatně lepší střevní resorpci a tím i biologickou dostupnost při perorálním podání.

Nehojivé rány často stagnují při tvorbě dostatečné vitálních granulací a přechodu do epitelizace. Zde lze využít moderních aktivních forem krytí, především lyofilizovaného přípravku z lidského amniotického vaku (Amnioderm). Zhojená diabetická ulcerace s osteomyelitidou se z důvodů častých recidiv do roku po zhojení klasifikuje pouze jako diabetická ulcerace v remisi. Vytvoření a udržení dostatečně kvalitního a odolného kožního krytu lze podpořit pravidelnou lokální aplikací přípravku z koziho kolostra (Capraderm DiaFoot GC, či Capraderm Skin Care emulsion GCW). Obsahuje laktoferin, růstové faktory, imunoglobuliny a mnoho dalších regeneračních látek. Při použití v rámci hojení ulcerace rozrušuje biofilm *Pseudomonas aeruginosa*. Při preventivní aplikaci kůže zvláčňuje, působí bakteriostaticky a přispívá tak ke snížení rizika recidivy ulcerace.

Pacient, kterému se podařilo odrazit hrozbu vysoké amputace (která mu byla často předkládána jako jediné možné řešení) má velkou motivaci upravit dosavadní životní styl, přehodnotit svůj žebříček hodnot a dát zdraví a udržení soběstačnosti na první místo.

Závěr

perzonalizace péče o nehojivé diabetické (i jiné) rány, která vychází z mezinárodních doporučených postupů a je doplněna o efektivní adjuvantní prostředky, významně zlepšuje hojení a snižuje nutnost amputací. Mezi výše uvedenými adjuvantními prostředky je ozonoterapie pro záchranu kriticky ohrožené končetiny zásadní. V některých zemích s vyspělými zdravotními systémy je ozon řazen mezi léčiva, nikoli mezi prostředky podpůrné či adjuvantní. Rozhodně by měla být tato jednoduchá a levná možnost zvážena před rozhodnutím končetinu amputovat. K přiblížení výše uvedených postupů příkládám několik krátkých kazuistik dlouhodobě zhojených pacientů původně indikovaných k amputaci pro nehojitelnost.

MUDr. Emil Záhumenský
Podiatrická ambulance
Lékařský dům ORMIGA, Kotěrova 5546, 760 01 Zlín
zahumensky.emil@seznam.cz

ABSTRAKT

BOLESTI V OBLASTI PATY A PATNÍ OSTRUHA – DŮVOD VZNIKU A TERAPEUTICKÝ PŘÍSTUP Z FUNKČNÍHO POHLEDU

Prim. MUDr. Pavel Homolka,

NZZ Reha-Praktik, s.r.o. Nýrsko

mudr.homolka@centrum.cz

Klíčová slova: patní ostruha, bolesti v oblasti paty, funkční a strukturální příčiny potíží, funkční pohled na příčiny potíží, funkční pravidla činnosti pohybového aparátu.

Keywords: heel spur, heel pain, functional and structural causes of problems, functional view of causes of problems, functional rules of musculoskeletal activity.

Bolesti v oblasti lýtky, úponu Achillovy šlachy, paty a v plosce nohy jsou častým důvodem návštěvy pacienta nejen u praktického lékaře, ale u řady dalších odborníků – ortopeda, neurologa, chirurga, pacient je podrobován nejrůznějším zobrazovacím vyšetřením, jejichž interpretace bývá často mylná. Je podrobován řadě semiinvasivních až invazivních léčebných postupů, včetně chirurgické intervence s větším či menším efektem nebo naprostým neúspěchem terapie. Důvodem časté malé nebo jen dočasné úspěšnosti, je základní chyba v diagnostice příčiny potíží pacienta, záměnou důsledku za její příčinu. Strukturální změny detekované zobrazovacími technikami jsou v převážné většině zjištění důsledky dlouhotrvající funkční poruchy. Pátráním po důvodech poruchy funkce zjistíme příčinu poruchy struktury. Cílem přednášky je nabídnout jiný úhel pohledu na diagnostiku a řešení uvedených potíží pacienta a přispět tak k výraznému zvýšení jejich efektivity.

Prim. MUDr. Pavel Homolka,

praktický a rehabilitační lékař, vedoucí lékař ambulantních provozů

NZZ Reha-Praktik, s.r.o., Nýrsko, Palackého 548

mudr.homolka@centrum.cz

ABSTRAKT

DIGITÁLNÍ TECHNOLOGIE PRO NÁVRH, VÝROBU A HODNOCENÍ ORTOPEDICKÝCH A SENZOMOTORICKÝCH VLOŽEK

Bc. Anna Kocourková, Bc. Štěpánka Golová, MBA, Ing. Jiří Rosický, CSc.

Ortopedická protetika Frýdek-Místek, ING corporation, Invent Medical Group

annie@orthofeet.cz, stepanka@ingcorporation.cz, jiri@inventmedical.com

Klíčová slova: Ortopedické vložky, senzomotorické vložky, skenování, CAD návrh, CNC obrábění, 3D tisk, biomechanická analýza

Key words: Orthopaedic insoles, sensomotoric insoles, 2D/3D scanning, CAD design, CNC milling, 3D printing, biomechanical analysis

Úvod

Zakázkové ortopedické a senzomotorické vložky se aplikují u řady ortopedických a neurologických vad. Cílem přednášky je upozornit na výhody digitálních technologií pro návrh, výrobu a hodnocení ortopedických a senzomotorických vložek – 2D a 3D skenování, CAD návrh, CNC obrábění, 3D tisk a digitální biomechanická měření (kinematická videoanalýza, počítačová pedobarografie).

Metody

K výrobě vložek pomocí digitálních technologií jsou nutná správná vstupní data (klinické vyšetření, biomechanická analýza a 2D/3D sken chodidla, popř. odlitku/obtisku).

Počítačový CAD návrh ortopedických a senzomotorických vložek vychází z 2D/3D tvaru nohy, který modelujeme v počítači s ohledem na požadované funkční požadavky na ortopedickou vložku (korekce, podpora, odlehčení apod.) nebo senzomotorickou vložku (stimulace neuromuskulárního systému) a chování nohy při zátěži.

Počítačový CAD návrh vložky je vstupem do CAM programu, ve kterém připravíme výrobní data pro zhotovení vložek pomocí CNC frézování nebo 3D tisku. Dokončení ortopedických a senzomotorických vložek (potah vložky, úprava do obuvi) probíhá manuálně.

Pomocí biomechanické analýzy (analýza postury, 2D kinematická analýza, pedobarografický záznam) jsme schopni zhodnotit účinek ortopedických nebo senzomotorických vložek.

Diskuze

Mezi výhody digitálních technologií patří modifikace virtuálního modelu, možnost vytvořit naprosto identické ortopedické nebo senzomotorické vložky, jednoduchá změna původního návrhu a rychlé zhotovení vložek. Podmínkou je ale nezbytná investice do digitálních technologií (3D skenování, CAD/CAM software, CNC stroj nebo 3D tiskárna) a odborní pracovníci, kteří zvládají jak klinickou část, tak práci s digitálními technologiemi.

Závěr

Digitální technologie lze využít efektivně pro návrh, zhotovení a hodnocení zakázkových ortopedických a senzomotorických vložek.

ABSTRAKT

APLIKACE 3D TIŠTĚNÝCH AFO ORTÉZ U DĚTÍ

Bc. Andrea Pachlopníková, Bc. Štěpánka Golová, MBA, Ing. Jiří Rosický, CSc.

Ortopedická protetika Frýdek-Místek, ING corporation, Invent Medical Group

andreap@protetikafm.cz, stepanka@ingcorporation.cz, jiri@inventmedical.com

Klíčová slova: AFO ortéza, 3D skenování, CAD návrh, 3D tisk, biomechanická analýza, neurologické vady

Key words: AFO orthosis, 3D scanning, CAD design, 3D printing, biomechanical analysis, neurological defects

Úvod

Cílem aplikace AFO ortéz je korekce, stabilizace, zamezení progresu deformit, prevence zkrácení svalů, ovlivnění svalového napětí nebo zlepšení celkové stability. Příspěvek přibližuje klinickou aplikaci 3D tištěných AFO ortéz pro neurologické a těžší ortopedické vady u dětí.

Metody

Zhotovení ortézy začíná klinickým vyšetřením a odebráním měrných podkladů pro výrobu AFO ortézy. Skořepina AFO ortézy se standardně zhotovuje manuálně z termoplastických materiálů na modifikovaném pozitivním modelu končetiny. Tyto skořepiny je pak nutné ořezat, obrousit, zkompletovat. Celý výrobní postup je významně závislý na zkušenosti pracovníka.

Použitím 3D tisku při výrobě AFO ortéz se mění nejen konstrukce produktu, ale i celkový proces návrhu a zhotovení. Po odebrání měrných podkladů pacienta se zhotovuje model v CAD softwaru a poté následuje návrh a 3D tisk finálního produktu. Při návrhu 3D tištěných AFO ortéz pro děti je cílem zlepšit stávající nevýhody konvenčních typů plastových AFO – vyšší hmotnost a rozměry, vzhled, aplikace do běžné obuvi, rozdílná tuhost materiálu v různých oblastech AFO, prodyšnost atd. Zároveň ale chceme zachovat některé vlastnosti produktu, jako je možnost dodatečných úprav pomocí broušení nebo nahřívání.

V přednášce je zmíněno určení správného typu ortézy pro pacienta na základě funkční indikace, kdy je potřeba znát typ postižení (požadovaný účinek) a stupeň závažnosti postižení. Důležitou součástí je vyšetření a odběr měrných podkladů (3D skenování), konfigurace pomůcky v online konfigurátoru, zhotovení pomůcky pomocí 3D tisku, kompletace a aplikace ortéz. Při samotné aplikaci je pak postup podobný jako při použití konvenčních ortéz, tedy nasazení, statická a dynamická zkouška bez obuvi a následně v obuvi.

Součástí aplikace ortéz u dětí je i vyhodnocení účinku ortéz pomocí základní videoanalýzy při stoji a chůzi bez ortéz a s ortézami.

Diskuze

Mezi výhody digitálních technologií patří standardizovaný a kontrolovaný postup návrhu, zhotovení a hodnocení 3D tištěných AFO ortéz.

Závěr

3D tištěné AFO ortézy představují již nyní vhodnou alternativu ke standardně zhotoveným zakázkovým AFO ortézám. Rozvoj 3D tisku představuje další potenciál pro vývoj inovovaných 3D tištěných ortéz, které překonají technologické limity standardních plastových nebo laminátových AFO ortéz.

ABSTRAKT

TECHNOLOGIE PRO TRANSRADIÁLNÍ MYO PLUS

Mgr. Jan Maleš
Otto Bock ČR s.r.o.

males@ottobock.cz

Klíčová slova: protetika, myoprotéza, ergoterapie, úchop, manipulace, elektroda, myosignál

Keywords: prosthetics, myoprosthesis, occupational therapy, grip, manipulation, electrode, myo-signal

Moderní doba a nové multiartikulární protézové systémy přinášejí potřebu změny přístupu v ovládní myoprotéz. V dnešních moderních protézových dlaních můžeme nastavit 16 a více úchopových vzorů. Pacient s dvouelektrodovým ovládním se pak musí mezi jednotlivými úchopovými vzory přepínat pomocí kokontrakce nebo signálu OPEN-OPEN. Tyto procesy jsou ale velmi zdlouhavé a vyžadují dlouhé učení a soustředění uživatele, než je dostane plně pod kontrolu.

Nové ovládací systém pro horní končetiny se snaží tyto procesy zjednodušit a zrychlit. Jedním z těchto systémů je Myo Plus. Tento systém je více intuitivní, protože se při jeho tvorbě kladl velký důraz na jednoduchost a přirozenost ovládní. Vychází z předpokladu, že většina svalů, které stojí za pohyby dlaně a prstů jsou dlouhé svaly předloktí. Pacient s transradiální amputací tedy nemá dlaň a prsty, ale pořád má inervované svaly, které je ovládaly. Zároveň má také uloženo v motorickém kortexu mozku jak jednotlivé pohyby a úchopy provést. Tudíž je dokáže vizualizovat a na této skutečnosti je postaveno nové ovládní.

ABSTRAKT

PRŮBĚŽNÉ HODNOCENÍ LÉČBY PECTUS EXCAVATUM POMOCÍ VAKUOVÝCH ZVONŮ VLASTNÍ KONSTRUKCE.

Černý Pavel^{1,3}, Mařík Ivo^{1,4}, Doucha Miloš², Kučerová Barbora²

¹ *Fakulta zdravotnických studií, Západočeská univerzita, Plzeň*

² *Klinika dětské chirurgie, FN Motol, Praha*

³ *Ortotika, s.r.o., Praha*

⁴ *Ambulantní centrum pro vady pohybového aparátu.*

pavel@ortotika.cz

Klíčová slova: pectus excavatum, vakuový zvon, korekce, skenování,

Keywords: pectus excavatum, vacuum bell, correction, scanning,

Tato terapie se začala ve světě rozvíjet po roce 2006. V mnoha vědeckých pracích je tato terapie zmiňována jako efektivní a úspěšná.

Počátkem roku 2021 byla vyvinuta vlastní modelová řada vakuových zvonů pro léčbu pectus excavatum pomocí podtlaku. Po přiložení vakuového zvonu ve vhodné poloze vzhledem k individuální deformitě je vyvozen v prostoru zvonu podtlak, čímž vzniká na povrchu těla probanda expanzní síla, která je učena velikostí podtlaku a plochy zvonu.

V zahraničních studiích se uvádí rozsah možného realizovatelného podtlaku do –35 kPa, tedy 35 % absolutního vakua. V praxi se ukázalo, že optimální startovací podtlak je –10 kPa. Vakuové zvony jsou vybaveny redukčním ventilem, kterým je možné nastavit maximální míru podtlaku, takže je nejen zaručena dlouhodobá definovaná hodnota podtlaku, ale i jistota, že nebude použit vyšší podtlak. Pacienti jsou poučeni o potřebě nalezení vlastní optimální hodnoty podtlaku podle individuální citlivosti pokožky a vizuálního korekčního efektu. Zatím se podle prvních aplikací ukazuje, že jen malé množství pacientů využívá podtlak vyšší než –10 kPa, většinou zůstávají na hodnotě –10 kPa a nižší.

Dle informací ze světa je obvyklá denní aplikace 2 hodiny. U motolské skupiny pacientů byla stanovena na 4 hodiny. Počátek aplikace zvonu je pozvolný. První týden 1 hodinu denně vleže, druhý týden 2 hodiny i ve vertikální poloze při běžné činnosti. Třetí týden 3 hodiny a od čtvrtého týdne 4 hodiny denně. Rozumí se kumulovaná doba aplikace, vzhledem k nutnosti přerušovat aplikaci a nechávat pokožku odpočinout.

Problémy s aplikací této terapie jsou především s dlouhodobým udržením potřebného podtlaku ve zvonu. I nepatrná netěsnost znamená v rámci aplikace postupné snižování podtlaku. Možným důvodem může být ochlupení na hrudi, kdy chlupy při reálném dolehnutí stěny zvonu na pokožku nedovolí perfektnímu její dosednutí na pokožku, protože silikonový materiál nedokáže kopírovat kruhový průřez chlupu. Tvar silikonového povrchu kopíruje nerovnost ve tvaru „otevřeného oka“. V takovýchto případech se doporučuje oholení hrudi.

Dalším možným důvodem netěsnosti může být nečistota mezi silikonovým tělem redukčního ventilu a plastovým oknem zvonu. V takovém případě dochází k podobné situaci jako u chlupu, kdy silikonový povrch nedokáže okopírovat nečistotu po jejím povrchu.

Jako další zdroj závady jsme měli ve dvou případech poruchu zpětného ventilu, která byla pravděpodobně opět způsobena nečistotou. Problém byl vyřešen výměnou ventilu.

Byl zkoumán i okamžitý efekt aplikace zvonu. U jednoho probanda byl proveden sken tvaru těla, poté aplikován vakuový zvon při hodnotě podtlaku -10 kPa a ihned po jeho sejmutí byl proveden druhý sken. Podle předběžného pozorování je pravděpodobné, že korekční efekt nějakou dobu přetrvává a postupně doznívá. Při dlouhodobé aplikaci této terapie se předpokládá remodelace nejen na základě okamžité korekce deformity při působení podtlaku, ale i proces doznívání korekce. Na **obr. 1** je patrná změna v oblasti hrudníku, vyznačeno žlutě. Při zkoumání transversálního řezu obou skenů bylo naměřeno v místě největší deformity $0,7$ mm. Díky prvnímu takovému zjištění, bude toto dále zkoumáno na větší skupině.

Výsledky dlouhodobého používání začneme postupně získávat od konce března 2022, tedy přibližně po roce aplikace u každého probanda.



Obr. 1:

ABSTRAKT

NOVÝ NÁSTROJ PRO ANALÝZU CHŮZE PODOSMART®: PREZENTACE VLASTNOSTÍ PROGRAMU A DIAGNOSTICKÝCH STÉLEK, NASTÍNĚNÍ VYUŽITÍ V BĚŽNÉ KLINICKÉ PRAXI. A NOVEL TOOL FOR GAIT ANALYSIS PODOSMART®: PRESENTATION OF PROGRAM FEATURES AND DIAGNOSTIC INSOLES, OUTLINE USE IN ROUTINE CLINICAL PRACTICE.

Mgr. Pavla Rybová^{1,2}

¹ PRONOHY s.r.o.

² MedFeet s.r.o.

pavla@medfeet.cz

Klíčová slova: chytré stélky, analýza chůze, PODOSmart®, doupravitelné stélky

Keywords: smart insoles, gait analysis, PODOSmart®, customize insoles

Chytré stélky PODOSmart® představují nový nástroj pro analýzu chůze proti leckdy komplikované-
mu laboratornímu vybavení. Systém PODOSmart® měří profil chůze a její další parametry v podmín-
kách reálného života. Vložky PODOSmart® se skládají z bezdrátových senzorů, takže je lze nasadit
do jakékoliv obuvi a nabízejí možnost měření prostorových, časových a kinematických parametrů
chůze. Inteligentní stélky obsahují několik senzorů, které detekují a zachycují pohyb nohou a mik-
roprocesor, který vypočítává biomechanická data. Výsledky analýzy chůze jsou prezentovány přes
PODOSmart® platformu přístupnou kdekoliv ve wifi prostředí. Prezentace je zaměřená na sezná-
mení s hlavními parametry, které program nabízí. Dále nabídneme transfer těchto naměřených
poznatků pro běžnou klinickou praxi. Ukážeme, jak naměřené hodnoty pomáhají umožnit vytvořit
objektivní návrh pro doúpravu individuálních stélek.

The new smart insole PODOSmart®, is introduced as a new tool for gait analysis against high cost
laboratory based equipment. PODOSmart® system measures walking profile and gait variables in
real life conditions. PODOSmart® insoles consists of wireless sensors, can be fitted into any shoe
and offer the ability to measure spatial, temporal, and kinematic gait parameters. The intelligent
insoles feature several sensors that detect and capture foot movements and a microprocessor that
calculates gait related biomechanical data. The results of the gait analysis are presented via the
PodoSmart platform accessible anywhere in the wifi environment. The presentation is focused on
getting acquainted with the main parameters that the program offers. We will also offer a transfer
of these measured findings for routine clinical practice. We will show how the measured values help
to create an objective design for the customizing of individual insoles.

Zdroj: <https://www.mdpi.com/journal/sensors> – otevřená valorizační studie



PROTEOR CZ s. r. o. – nestátní zdravotnické zařízení

Ostrava | U Parku 2/2720 | 702 00 Ostrava | tel.: 596 139 259, 596 139 295

Provozovna Olomouc | Mošnerová 7/1184 | 779 00 Olomouc | tel.: 585 414 776, 585 414 823

Provozovna Brno | Milady Horákové 50 | 602 00 Brno | tel. 733 184 083

E | ostrava@proteorczech.cz | olomouc@proteorczech.cz | brno@proteorczech.cz | www.proteorczech.cz

lékařská péče v oborech ortopedie a ortopedická protetika • zdravotní péče v ortotice a protetice • konsilia pro zdravotnická zařízení • výjezdová pracoviště v kraji • zakázková činnost pro zdravotnická zařízení • skoliotická poradna pro léčbu skoliózy páteře mladistvých • aplikace a výroba individuálních ortopedických vložek pro sport • výroba individuálních zdravotnických prostředků – protéz končetin, ortéz, ortopedických vložek • podologická poradna pro pacienty s problémy nohou (syndrom diabetické nohy, bolesti nohou) • specializované centrum pro aplikaci a výrobu myoelektrických protéz horních končetin



Profesor Michael Bellemore a Prof. Ing. František Maršík, DrSc.,
Human Biomechanics 2014, Techmania Science Center, Pilsen

Prof. Ing. FRANTIŠEK MARŠÍK, DrSc. **osmdesát let**

V letošním roce se dožívá osmdesáti let v plném zdraví pan profesor Ing. František Maršík, DrSc.

Narodil s v Humpolci 17. října 1942, dětství prožil v Čísovicích u Mníšku pod Brdy. V letech 1961–1967 absolvoval Fakultu jaderné a technické fyziky ČVUT v Praze a v roce 1967 nastoupil do Ústavu termomechaniky AV ČR.

V roce 1974 obhájil kandidátskou práci „Aplikace metod nerovnovážné termodynamiky na proudění stlačitelných tekutin“ a v roce 1991 byl jmenován doktorem věd, obhájil práci „Vliv disipativních procesů na stabilitu napětových a rychlostních polí v pevných tělesech a tekutinách“. Za habilitační práci „Proudění heterogenních směsí s relaxačními procesy“ byl jmenován docentem v roce 1994.

V roce 1999 byl jmenován profesorem ČVUT, FSI Praha a MFF UK, specializace Termodynamika a mechanika tekutin.

V letech 1990–2003 působil jako vedoucí odd. Termodynamiky v ÚT AVČR. V letech 1992–2011 byl členem Vědecké rady a v období 2007–2011 Rady pracoviště ÚT AVČR v.v.i. Od roku 2011 do roku 2016 byl vedoucím výzkumného programu *Pokročilé technologie na bázi polymerních materiálů* v Centru Nových Technologií v Plzni. Od roku 2019 je emeritním vědeckým pracovníkem ÚT AVČR.

Specializace profesora Maršika a její aplikace jsou nesmírně široké: *mechanika tekutin a termodynamika* s aplikací na kinetiku fázových přechodů, elektrochemii vodíkových palivových článků, *biotermodynamiku* s aplikací na svalovou energetiku, remodelaci tkání vlivem dynamické zátěže a hemodynamiku srdečně cévního systému člověka.

Během svého odborného a vědeckého růstu absolvoval četné **stáže v zahraničí**:

1971 – Institute of Heat and Mass Transfer in Minsk (3 měsíce)

1981, 1982 – Université Libre de Bruxelles, Dept. of Physical Chemistry – vedený prof. I. Prigoginem (1, 2 měsíce)

1989, 92, 93 – MPI für Strömungsforschung, Göttingen (3, 1, 3 měsíce)

2008, 2010, 2012 TU Stuttgart (2, 2, 1 měsíce) – přednášky a vedení diplomantů a doktorandů

V posledních 20 letech se účastní, především z důvodů pracovního zaneprázdnění, jen krátkodobých (max. dvoutýdenních) pracovních pobytů, které vyplývají ze spolupráce na stejných, či podobných problémech, např. Caltech, Pasadena, Ca, USA, 1999, Ecole Polytech. Montréal, Kanada, 2000 a 2001, TU Dortmund, Německo, 2000, 2001, 2002.

Od roku 2008 je konzultant doktorských prací studentů na Universität Stuttgart Institut für Thermodynamik der Luft- und Raumfahrt.

Členství a funkce ve vědeckých společnostech

V letech 2005–2006 byl zvolen prezidentem Mezinárodní společnosti pro vlastnosti vody a vodní páry (IAPWS), v roce 2010 byl zvolen do World Council for Biomechanics. Je členem výboru České společnosti pro biomechaniku a výboru Společnosti pro pojivové tkáně ČLS J.E. Purkyně. Byl členem vědecké rady na dvou českých univerzitách. Byl členem vědeckých výborů mnoha domácích a mezinárodních konferencí a kongresů. V roce 2013 mu předseda České Akademie Věd udělil čestnou oborovou medaili Františka Křižíka „*Za zásluhy v oblasti technických věd a za realizaci výsledků vědeckého výzkumu*“. V roce 2017 obdržel čestnou medaili České lékařské společnosti J. E. Purkyně

Za zásluhy v biomechanice a její aplikace v oblasti pojivových tkání. Současně byl oceněn Diplomem Čestné členství ve Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP.

Publikace a výuka

Je autorem více jak 15 výzkumných zpráv, 150 článků publikovaných v různých časopisech a konferenčních sbornících, spoluautorem knihy „*Biodynamika*“ (Academia Praha, 1998) a autorem knih „*Termodynamika kontinua*“ (Academia Praha, 1999) a „*Šíření vln a nelineární jevy v disipativních systémech*“, (Vysoká škola báňská-Technická Universita Ostrava, 2014, ISBN 978-80-248-3668-3). H-index 10 (WOS).

Od r. 1999 do r. 2014 přednášel na UK MFF v Praze „*Termodynamiku kontinua*“ a „*Biodynamiku*“. Biodynamiku přednáší dosud na FS ČVUT v Praze. Byl školitel 25 úspěšných doktorandů.

Byl řešitelem a spoluřešitelem vysokého počtu grantů, z posledních let např. grantů GAČR č.106/08/0557 a č.106/09/1573, spoluřešitelem projektu MŠMT č.1M06031 a č.CZ.1.05/2.1.00/03.0088.

Vybrané publikace týkající se aplikací biodynamiky v posledních letech:

1. MARŠÍK F., NOVOTNÝ P. TOMÁŠ M.: **What is entropy – a generalized outlook and application to living systems**, in Thermal Physics and Thermal Analysis: From Micro to Macro, Series Title: Thermal Physics and Thermal Analysis: From Micro to Macro, Springer, appear in 2017
2. HOCHSTEIN, S., RAUSCHENBERGER, P., WEIGAND, B., SIEBERT, T., SCHMITT, S., SCHLICHT, W., PŘEVOROVSKÁ S., MARŠÍK F.: **Assessment of physical activity of the human body considering the thermodynamic system**. Computer methods in biomechanics and biomedical engineering. Roč. 19, č. 9 (2016), s. 923-933 ISSN 1025-5842
3. PAVELKA M., KLIKA V., VÁGNER P., MARŠÍK F.: **Generalization of exergy analysis**, Applied Energy 137 (2015) 158–172
4. PAVELKA M., František Maršík F., KLIKA V.: **Consistent theory of mixtures on different levels of description**, International Journal of Engineering Science 78 (2014) 192–217
5. KLIKA V., PÉREZ M.A., GARCÍA-AZNAR J.M., MARŠÍK F., DOBLARÉ M.: **A coupled mechano-biochemical model for bone adaptation**, Journal of Mathematical Biology, December 2014, Volume 69, Issue 6, pp 1383–1429
6. KLIKA V., MARŠÍK F. **Feasible Simulation of Diseases Related to Bone Remodelling and of Their Treatment**. In: Klika V. *Theoretical Biomechanics*. Rijeka: InTech, 2011. s. 187–210. ISBN 978-953-307-851-9.
7. BOUGHERARA, H. KLIKA V., MARŠÍK F., MAŘÍK I., YAHIA L.H.: **New predictive model for monitoring bone remodeling**. Journal of Biomedical Materials Research. Part A, 2010, 95A, č. 1, s. 9–24. ISSN 1549-3296
8. MARŠÍK F. et al.: **Remodelling of living bone induced by dynamic loading and drug delivery – Numerical modelling and clinical treatment**, Math. Comput. Simul., 80, (2010), 1278-1288
9. KLIKA V., MARŠÍK F.: **Coupling Effect between Mechanical Loading and Chemical Reactions**, J. Phys. Chem. B, 113, 14689-14697, 2009.

Vážený a milý Františku,

Při příležitosti Tvého významného životního jubilea Ti upřímně přejeme do dalších let především pevné zdraví, spokojenost v kruhu Tvé rodiny a přátel v Čísovicích. Ať se Ti Tvá ušlechtilá práce v oblasti vědy, vzdělávání mladší generace a pěstování vinné révy i v dalších letech daří! Osobně si vysoce vážím Tvých hlubokých vědomostí, tvůrčích nápadů, životních názorů a pohledů na překotně se měnící svět kolem nás.

Za mnohaletou odbornou spolupráci a podporu vydávání recenzovaného časopisu Pohybové ústrojí – pokroky ve výzkumu, diagnostice a terapii jsi byl nominován výborem Společnosti pro pojivové tkáně (SPT) ČLS JEP k ocenění Diplomem čestného členství v České lékařské společnosti J. E. Purkyně z.s., který Ti osobně předá pan prof. MUDr. Štěpán Svačina, DrSc., předseda České lékařské společnosti J.E. Purkyně.

Za redakční radu časopisu Pohybové ústrojí a Společnost pro pojivové tkáně ČLS J.E.Purkyně

prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc.
prof. Ing. Jan Čulík, DrSc.
prof. Ing. Miroslav Petrtýl, DrSc.
MUDr. Radek Myslivec
MUDr. Petr Krawczyk



Prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc., Prof. MUDr. Štěpán Svačina, DrSc., MBA a Dr. Piet van Loon
6th International Anthropological Congress of Dr. Aleš Hrdlička, „All mankind is of one origin“, Humpolec 3. 9. 2019

Prof. MUDr. Štěpán Svačina, DrSc., MBA

narozen 28. října 1952 Praha

Český lékař, internista – obezitolog, který se zaměřuje také na lékařskou informatiku a vědec (WoS 123 publikací, počet citací 5229, H-index 21) se v tomto roce dožívá významného životního jubilea.

Po ukončení Akademického gymnázia Štěpánská studoval Fakultu všeobecného lékařství Univerzity Karlovy, kterou absolvoval v roce 1978. Začínal na Fyziologickém ústavu Fakulty všeobecného lékařství UK (1978–81), záhy přešel na III. interní kliniku 1. LF UK a VFN. Následně se zúčastnil postgraduálního studia na Matematicko-fyzikální fakultě Univerzity Karlovy v oboru matematická informatika a konstrukce programových systémů (1985–1988). Roku 1987 obhájil kandidátskou dizertační práci „Počítačová podpora metabolické péče“ (CSc.). Doktorát získal v roce 2001 obhajobou práce „Kvantifikace vztahů u obezity diabetu a metabolického syndromu“ (DrSc.). Úspěšně obhájil habilitační práci na téma „Matematické modelování ve vnitřním lékařství“ (1992, docent) a v roce 2002 byl jmenován profesorem UK pro obor vnitřní lékařství. V letech 2001–2003 vykonal kurs MBA na Prague International Business School.

V letech 2001–2019 byl přednostou III. interní kliniky 1. LF UK a VFN. V letech 1999–2005 působil ve funkci děkana a předsedy vědecké rady 1. lékařské fakulty UK. Roku 2005 se stal jedním ze tří kandidátů na funkci rektora Univerzity Karlovy (zvolen byl profesor Václav Hampl).

Od roku 2007 je členem předsednictva České lékařské společnosti J. E. Purkyně. V lednu 2015 byl zvolen jejím předsedou a stal se plnohodnotným nástupcem pana profesora Jaroslava Blahoše.

Profesor Svačina záhy po svém zvolení předsedou ČLS JEP na svá bedra převzal nejen řízení celé agendy spojené s vedením společnosti, ale pokračuje po stopách svého předchůdce v citlivé spolupráci se všemi organizačními složkami podle jejich zaměření. S cílem podpořit a utužit mezioborovou spolupráci, která je pro další rozvoj a pokroky v medicíně nezbytná, a s cílem posílit purkyňovské tradice začal organizovat v r. 2018 diskusní Cluby Jana Evangelisty Purkyně zaměřené na aktuální témata související s medicínou. Získal si důvěru a zasloužený respekt všech spolupracovníků, kolegů i zahraničních účastníků odborných akcí pořádaných v rámci ČLS JEP, kterým poskytuje svoji záštitu nebo se jich i osobně zúčastňuje.

Udělením čestného členství ve Společnosti pro pojivové tkáně chceme panu profesorovi vyjádřit poděkování za všestrannou podporu činnosti naší odborné společnosti a uznání za jeho velmi zásluhou práci pro všechny české lékaře a českou medicínu.

Za výbor Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP z.s.

prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc.

prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.

Prof. MUDr. Ctibor Povýšil, DrSc.

MUDr. Petr Krawczyk

RNDr. Martin Braun, Ph.D.



MUDr. Josef Kraus, CSc., MUDr. Alena Maříková a MUDr. Jan Diamant na 24. Kubátových dnech 9. 3. 2019

MUDr. Josef Kraus, CSc.

Odborný asistent MUDr. Josef Kraus, CSc. je skvělý dětský neurolog a neurofyziolog, akademický pracovník, který dodnes působí na Klinice dětské neurologie, Univerzity Karlovy, 2. lékařské fakulty a Fakultní nemocnice v Motole.

Po promoci na 2. lékařské fakultě Univerzity Karlovy v Praze v roce 1975 atestoval z neurologie a následně v nástavbovém oboru dětská neurologie. V roce 1983 ukončil vědeckou aspiranturu a získal na 1. lékařské fakultě Univerzity Karlovy v Praze titul CSc. Postgraduální studium zahájil na Ústavu experimentální medicíny Karlovy University se zaměřením na regulaci dechového cyklu.

Od roku 1977 byl sekundárním lékařem na Klinice dětské neurologie a od roku 1981 byl odborným asistentem na 2. lékařské fakultě. V roce 1985 byl pozván k působení v Hospital for Sick Children, Great Ormond Street v Londýně. Od návratu na Kliniku dětské neurologie v roce 1986 pokračuje až dodnes v činnosti odborného asistenta se všemi povinnostmi a starostmi dětského neurologa pečujícího nesmírně svědomitě o dětské pacienty se získanými a vrozenými neuromuskulárními chorobami.

MUDr. Kraus je spoluautorem 15 knih. Kapitoly se podílel na monografiích: Elektroencefalografie u dětí (1985), Evokované odpovědi (1993), Neurogenetika svalových dystrofií a kongenitálních myopatií (2004), Spasticita (2004), Rehabilitace v klinické praxi (2010), Fyziologie a klinické aspekty pohybové

aktivity (2011), Vzácná onemocnění (2013 a 2014, 2021), Dětská neurologie (2015), Neuromuskulární choroby v kazuistikách (2019), Dětská mozková obrna (2020), na postgraduální dvoudílné učebnici Speciální neurologie (2020) a na připravované knize Dětská neurologie. Vedl autorský kolektiv monografie Dětská mozková obrna, oceněné Českou neurologickou společností cenou za nejlepší učebnici v roce 2005. Příspěvky se dále podílel na publikacích: Lékařské repetitorium, Compendium 5, Breviř.

Je členem ediční rady časopisu Clinical Neurophysiology International Federation of Clinical Neurophysiology.

Spolupracoval při řešení projektů o diagnostice svalových dystrofií a dystonií, o problematice neosfinkterů, reanimace obličeje, intraoperačního neurofyzilogického monitorování, evokovaných odpovědí, sonografie, diagnostiky a léčby spasticity a spastické dystonie. V posledním desetiletí to jsou také projekty o diagnostice a terapii dyspraxie, nutričních poruch. (Test dyspraxie u dětí MABC-2 a EDACS) a ADHD.

V roce 2016 obdržel od České společnosti pro klinickou neurofyzilogii České lékařské společnosti J. E. Purkyně Čestné uznání za dlouholetý přínos k rozvoji klinické neurofyzilogie.

V posledních letech se podílel poutavými přednáškami vysoké odborné úrovně o své celoživotní zkušenosti s účastníky tradičních Kubátových dnů na téma „Léčení dětí s dětskou mozkovou obrnou“, „Neurogenní skolióza“, „Atypický stereotyp chůze“, „Abnormální stereotyp chůze u dětí 2: centrální a nervosvalové příčiny“ a „Adaptace chůze u dětí s DMO spastickou diparézou (Gait adaptation in children with spastic cerebral palsy)“, kterou prezentoval na The 23rd Prague-Lublin-Sydney-St. Petersburg Symposium 20. listopadu 2021.

Při příležitosti 70. jubilea bylo MUDr. Krausovi, CSc. uděleno Čestné členství v Ortopedicko-protektické společnosti ČLS JEP (26. Kubátovy dny, 6. 3. 2021, Lékařský dům v Praze).

Vážený pane kolego, milý příteli vážíme si a vysoce oceňujeme Tvoji mezioborovou spolupráci při komplexní péči o děti s neuromuskulárními poruchami a vrozenými vadami pohybového ústrojí. Osobně Ti děkuji za Tvoji laskavou vynikající spolupráci o postižené děti trvající již 40 let, v neposlední řadě za podporu symposií, které každoročně pořádají naše odborné společnosti. Členové výboru Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP z.s. jednomyslně navrhli udělit Ti Čestné členství v této Společnosti a nominovali Tě k ocenění Čestnou medailí České lékařské společnosti J. E. Purkyně z.s., které Ti osobně předá pan prof. MUDr. Štěpán Svačina, DrSc., předseda České lékařské společnosti J.E. Purkyně.

Za výbor Společnosti pro pojivové tkáně ČLS JEP z.s.

prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc.
prof. MUDr. Josef Hyánek, DrSc.
prof. MUDr. Ctibor Povýšil, DrSc.
MUDr. Petr Krawzyk
RNDr. Martin Braun, Ph.D.



MUDr. Jiří Vosátka

stručný životopis

Narozen 15. 3. 1950

Po absolvování Lékařské fakulty UK v Praze atestoval v oboru ortopedie, ve kterém získal atestaci I. a II. stupně. Více jak 30 let své odborné praxe se věnuje oboru Ortopedická protetika jak na poli klinické práce, tak také pedagogické a publikační. Od roku 1997 řídí Oddělení Ortopedické protetiky v Praze na Roztylech. Svůj život zasvětil pomoci těžce tělesně postiženým. Aktivně se zapojoval do organizace péče o hendikepované jako krajský i hlavní odborník ČR pro ortopedickou protetiku. I v současné době je aktivním členem výboru Ortopedicko-protetické společnosti ČLS JEP, kde působí ve funkci místopředsedy. V roce 2017 mu bylo uděleno čestné členství v Ortopedicko-protetické společnosti České lékařské společnosti J.E. Purkyně.

Ceníme si jeho zkušeností zvláště při diskusích nad návrhy zákonů a vyhlášek, které se bezprostředně týkají oboru ortopedická protetika a ve svých důsledcích zasahují do všech specializací, které se zabývají komplexní péčí o pohybový aparát od narození do konce života. Jirka je spolehlivý kolega, náš dobrý kamarád a přítel, kterého si hluboce vážíme pro jeho odborné vědomosti a lidské názory.

Milý Jirko, udělení Čestné medaile ČLS J.E. Purkyně je jen připomenutím, jak mnoho jsi za svůj život vykonal pro zdravotně postižené pacienty, medicínu a celé své okolí.

Za Ortopedicko-protetickou společnost ČLS JEP, z.s.

MUDr. Petr Krawczyk – předseda

Prof. MUDr. Ivo Mařík, CSc. – vědecký sekretář (čestný člen)

členové výboru:

MUDr. Marie Součková

Doc. MUDr. Petr Korbelař, CSc.

MUDr. Václav Roubíček

MUDr. Aleš Mareček

MUDr. Vlastimil Kousal

MUDr. Jiří Hrabák

MUDr. Ivan Hadraba

MUDr. Alena Maříková

MUDr. Karel Čížek (čestný člen)



Jirka s prim. MUDr. Karlem Čížkem, předsedou OPS ČLS JEP v pracovně, Ortopedická protetika Praha s.r.o., 2010



Členové výboru při příležitosti udělení Čestné medaile ČLS JEP panu doc. MUDr. Ivanovi Hadrabovi, CSc., zakladateli a prvnímu předsedovi OPS ČLS JEP.
Zleva MUDr. Aleš Mareček, prim. MUDr. Jiří Vosátka, doc. MUDr. Ivan Hadraba, CSc., doc MUDr. Ivo Mařík, CSc. a prim. MUDr. Karel Čížek, Ortopedická protetika Praha s.r.o., 2010



U dětských pacientů ve věku 1–12 let s X-vázanou hypofosfatemí převedených z konvenční terapie na burosumab došlo k normalizaci fosfátové homeostázy, zlepšení křivice, alkalické fosfatázy v séru, růstu, deformit a mobility.¹

Zkrácená informace o léčivém přípravku

▼ Tento léčivý přípravek podléhá dalšímu sledování. To umožní rychlé získání nových informací o bezpečnosti. Žádáme zdravotnické pracovníky, aby hlásili jakákoli podezření na nežádoucí účinky e-mailem na adresu: farmakovigilance@skl.cz, anebo pomocí elektronického formuláře: <https://forms.skcl.cz/fas/formservice/filler.open?DocId=690115902>

Název léčivého přípravku: CRYSVITA, injekční roztok. **Složení:** Jedna injekční lahvička obsahuje burosumabum 10 mg v 1 ml roztoku, burosumabum 20 mg v 1 ml roztoku, burosumabum 30 mg v 1 ml roztoku. **Indikace:** Přípravek CRYSVITA je indikován k léčbě X-vázané hypofosfatémie (X-Linked Hypophosphataemia, XLH) u dětí a dospívajících ve věku od 1 do 17 let s rentgenograficky prokázanou nemocí kostí a u dospělých.

Dávkování a způsob podání: Jeden týden před zahájením léčby je nutné ukončit podávání perorálního fosfátu a aktivních analogů vitamínu D. Při zahájení léčby musí být koncentrace fosfátu v séru nálačno pod hranici referenčního rozmezí pro daný věk. **Dávkování u dětí a dospívajících ve věku od 1 do 17 let:** Doporučená úvodní dávka u dětí a dospívajících ve věku od 1 do 17 let je 0,8 mg/kg tělesné hmotnosti, podávána každé dva týdny. Ve věku 18 let je pacienta nutné převést na dávku a dávkovací režim pro dospělé, jak je uvedeno níže. **Dávkování u dospělých:** Doporučená úvodní dávka u dospělých je 1,0 mg/kg tělesné hmotnosti, podávána každé 4 týdny. Maximální dávka je 90 mg. Všechny dávky je nutné zaokrouhlit na nejbližších 10 mg. Po zahájení léčby burosumabem je nutné měřit hladinu fosfátu v séru nálačno každé 2 týdny během prvního měsíce léčby, každé 4 týdny během následujících 2 měsíců, a poté podle potřeby. Pokud je hladina fosfátu v séru nálačno pod dolní hranici referenčního rozmezí pro daný věk, je možné dávku zvyšovat postupně po 0,4 mg/kg k maximální dávce 2,0 mg/kg (maximální dávce 90 mg). Burosumab není zkoumán u pacientů s poruchou funkce ledvin. Bezpečnost a účinnost burosumabu u dětí ve věku do jednoho roku nebyly v klinických hodnoceních stanoveny. U pacientů ve věku nad 65 let jsou k dispozici omezené údaje. Subkutánní podání. Burosumab se podává injekcí do paže, břicha, hýždě nebo stehna. Maximální objem léčivého přípravku na jedno injekční místo je 1,5 ml. U některých pacientů může být vhodnější, když si burosumab aplikují sami nebo jim ho aplikuje pečovatel. Ne očekávají-li se žádné okamžité úpravy dávky, podání může provést osoba, která byla proškolená v injekčních technikách. První takto podávanou dávku po zahájení léčby nebo změně dávky je třeba aplikovat pod dohledem zdravotnického pracovníka. Video znázorňující přípravu a podání injekce je k dispozici na následujícím odkazu: www.mynject.eu. **Kontraindikace:** Hypersenzitivita na léčivou látku nebo na kteroukoli pomocnou látku. Souběžné podávání s perorálními fosfáty, aktivními analogy vitamínu D. Hladina fosfátu v séru nálačno nad horní hranici normálního rozmezí pro daný věk z důvodu rizika hyperfosfatémie. Pacienti s těžkou poruchou funkce ledvin nebo s onemocněním ledvin v konečném stadiu. **Zvláštní upozornění:** Aby se zlepšila sledování biologických léčivých přípravků, má se do pacientových dokumentace přehledně zaznamenat název podaného přípravku a číslo šarže. Ektopická mineralizace: U pacientů s XLH léčených perorálními fosfáty a aktivními analogy vitamínu D byla pozorována ektopická mineralizace, která se manifestovala jako nefrokalcinóza. Na začátku léčby, každých 6 měsíců po dobu prvních 12 měsíců léčby a poté jednou za rok se doporučuje sledování známek a příznaků nefrokalcinózy, např. ultrasonograficky vyšetření ledvin. Hyperfosfatémie: Vzhledem k riziku hyperfosfatémie je nutné sledovat hladinu fosfátu v séru nálačno. Parathormon v séru: U některých pacientů s XLH byla v průběhu léčby burosumabem pozorována zvýšení hladiny parathormonu v séru. Reakce v místě injekce: Podávání burosumabu může vyvolat lokální reakce v místě injekce. Hypersenzitivita: Pokud se vyskytnou závažné hypersenzitivní reakce, musí být podávání burosumabu ukončeno a zahájena vhodná léčba léky. Pomocná látka se známým účinkem: Tento léčivý přípravek obsahuje sorbitol v jedné injekční lahvičce, což odpovídá 45,91 mg/ml. **Interakce:** Souběžné podávání burosumabu s perorálními fosfáty a aktivními analogy vitamínu D je kontraindikováno, protože může být příčinou zvýšeného rizika hyperfosfatémie a hyperkalcémie. V případě kombinaci burosumabu s kalciimetyky je nutno postupovat s opatrností. **Fertilita, těhotenství a kojení:** Údaje o podávání burosumabu těhotným ženám jsou omezené nebo nejsou k dispozici. Není známo, zda se burosumab/metabolity vylučují do lidského mateřského mléka. Riziko pro kojené novorozence/děti nelze vyloučit. **Účinky na schopnost řídit a obsluhovat stroje:** Burosumab může mít malý vliv na schopnost řídit nebo obsluhovat stroje. Po podání burosumabu se může vyskytnout závrať. **Nežádoucí účinky:** Velmi časté nežádoucí účinky hlášené u pediatrických pacientů: Zubní absces, bolest hlavy, kašel, zvracení, nauzea, průjem, zácpa, zubní kazy, vyrážka, myalgie, bolest v končetině, reakce v místě injekce, pyrexie, snížená hladina vitamínu D. **Doba použitelnosti:** 3 roky. **Podmínky uchování:** Uchovávejte v chladničce (2 °C až 8 °C). Chraňte před mrazem. Uchovávejte v původním obalu, aby byl přípravek chráněn před světlem. **Datum poslední revize textu:** 6. května 2021. **Držitel rozhodnutí o registraci:** Kyowa Kirin Holdings B.V., Bloemlaan 2, 2132NP Hoofddorp, Nizozemsko. **medinfo@kyowakirin.com** **Registrační číslo:** Crysvida 10 mg - EU/1/17/1262/001; Crysvida 20 mg - EU/1/17/1262/002; Crysvida 30 mg - EU/1/17/1262/003. **Před použitím přípravku se seznáme s úplnou informací o přípravku.** **Léčivý přípravek je vydáván pouze na lékařský předpis. Léčivý přípravek není hrazen z veřejného zdravotního pojištění.** Podrobné informace o tomto léčivém přípravku jsou k dispozici na webových stránkách Evropské agentury pro léčivé přípravky na adrese: <http://www.ema.europa.eu>. *Všimněte si, zejména, změny v informacích o léčivém přípravku.

Reference:

1) A IMEL, Erik a et al. Burosumab versus conventional therapy in children with X-linked hypophosphataemia: a randomised, active-controlled, open-label, phase 3 trial. The Lancet [online]. 16.5.2019, 2019(10189), 2416-2427 [cit. 2020-06-08]. DOI: 10.1016/S0140-6736(19)30654-3. Dostupné z: [https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(19\)30654-3/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(19)30654-3/fulltext)

Kyowa Kirin Pharma s.r.o.

Senovážné náměstí 992/8 | 110 00 Praha 1 | Česká republika | Tel: +420 283 882 904

Nežádoucí události by měly být nahlázeny:

PrimeVigilance, s.r.o., Štětkova 18, 140 00 Praha 4, Česká republika, e-mail: KKInetwork@primevigilance.com

KYOWA KIRIN

BIOAKTIVNÍ KOLAGENNÍ PEPTIDY REGENERUJÍ

Kolagen je nezbytný pro pohyblivost kloubů, stabilitu kostí, odolnost a pevnost vazů a šlach a také pro zdravé svaly a hojně se vyskytuje i v cévách, meziobratlových ploténkách, hematoencefalické bariéře a rohovce, dentinu a střevní stěně – kolagen je životně důležitá složka celého těla.

KOLAGENNÍ
PEPTIDY

v denní dávce
3000 - 10000 mg jsou
jedinou formou kolagenu
s vědecky prokázanou
biologickou aktivitou
stimulující buňky chrupavek,
kostí a pojivových
tkání.

Kolagenní peptidy zvyšují syntézu kloubního kolagenu a proteoglykanů

Nejen sportovci jsou ve zvýšené míře náchylní ke kloubním problémům a léčba se u nich nijak neliší od jejího zvládání u běžné populace. Hlavním cílem je minimalizovat bolestivost a zlepšit funkčnost kloubů. Klinická studie provedená v Penn State University testovala účinek kolagenních peptidů na studenty sportovních škol, kteří trpěli kloubními problémy v důsledku mechanické zátěže. V porovnání s kontrolní skupinou došlo u studentů, kteří užívali kolagenní peptidy, k **výraznému snížení kloubních potíží a také ke zlepšení pohyblivosti**. Tyto pozitivní účinky byly patrné zejména u účastníků s problémy kolenních kloubů pocházejících z mechanické zátěže. (Clark K., Sebastianelli W., Fleckenhar K., Aukermann D., Meza F., Millard R., Deitch J., Sherbondy P., Affiliations A., 24-Week study on the use of collagen hydrolysate as a dietary supplement in athletes with activity-related joint pain, Curr Med Res Opin, 2008 May;24(5):1485-96)

Významný je i vliv kolagenních peptidů na hustotu kostí, zejména u osob s osteoporózou či osteopenií, potvrzeno už v roce 2010 pilotní studií s doplňkem stravy Calcidrink®.

V této studii se řešil „Vliv suplementace kolagenními peptidy, vápníkem a vitamínem D, resp. Calcidrinkem® na úbytek kostní hmoty a remodelaci kostí u postmenopauzálních žen s osteopenií“ (Ortopedie 2010, Gabriela Šimková, Revmatologická ambulance 1. PP Kladno). Výsledky byly velmi nadějně. U žádné pacientky se nevyskytly během sledovaného období jednoho roku žádné nové nízkozátěžové zlomeniny. Cílem bylo prokázat účinek pravidelného užívání přípravku Calcidrink (vitamin D, kalcium a kolagenní peptidy) na snížení úbytku kostní hmoty u postmenopauzálních žen s osteopenií. Výsledky studie tento efekt potvrdily.

Doplňky stravy Geladrink® a Calcidrink® s vysokým obsahem ověřených kolagenních peptidů Gelita®

Kolagenní peptidy Gelita® jsou obsaženy ve fyziologicky účinné dávce v originálních produktech české firmy Orling, s využitím všech nových poznatků ohledně jejich působení. Prof. MUDr. Milan Adam, DrSc. byl první, kdo objevil obrovský potenciál kolagenních peptidů a v průběhu let jej další vědci a lékaři opakovaně prokázali a ještě rozšířili oblast použití, pro které jsou kolagenní peptidy vhodné.



Prof. MUDr. Milan Adam, DrSc. Dr.h.c.
český revmatolog, zakladatel kloubní výživy Geladrink®



GELADRINK® a CALCIDRINK®
- PRO LEPŠÍ KVALITU ŽIVOTA



Více informací na WWW.ORLING.CZ