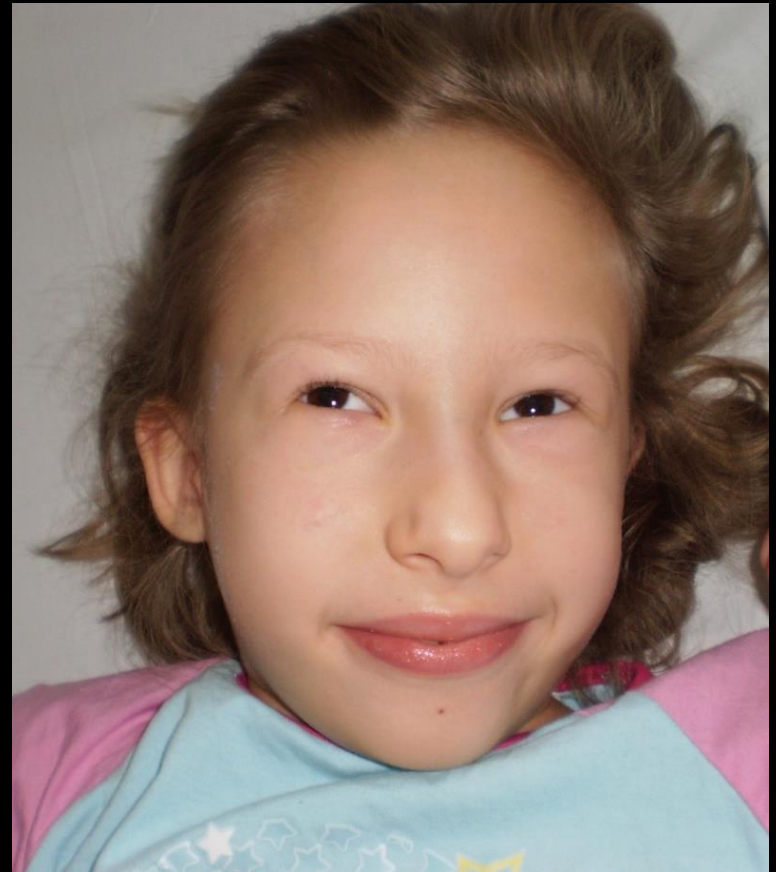


Jak rostou děti se syndromem DiGeorge ?



Angelo DiGeorge



- Narodil se 15. dubna 1921 ve Filadelfii
- Studium medicíny ukončil v roce 1946 na Temple University ve Filadelfii
- 1947-1949 sloužil jako vojenský lékař americké armády v Linci v Rakousku
- V roce 1953 začal pracovat na Pediatrické klinice lékařské fakulty Temple University
- Byl zakládajícím členem a prezidentem (1983-4) americké Lawson-Wilkinsovy společnosti dětské endokrinologie
- Zemřel ve Filadelfii 11. října 2009 ve věku 88 let

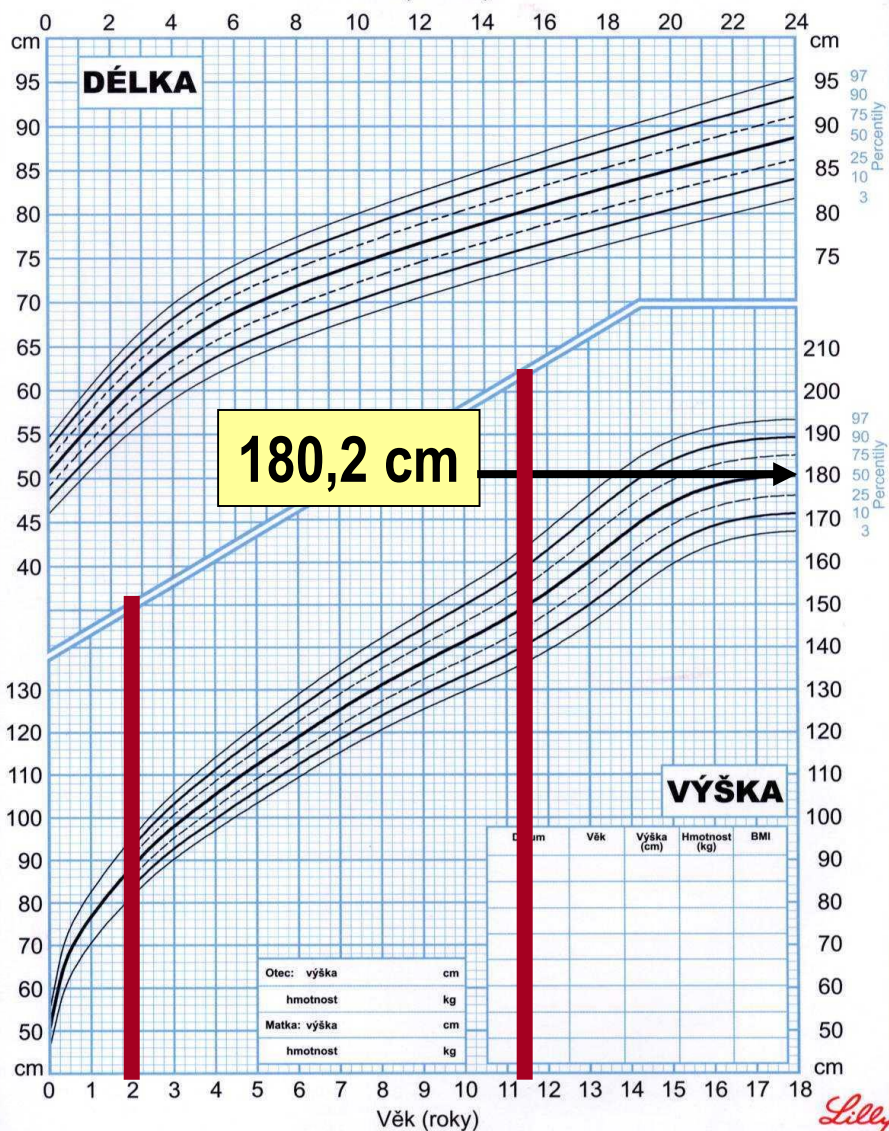
- Původní popis syndromu vznikl během diskuse na imunologickém sympoziu v roce 1965 (Cooper et al, J Pediat, 1965)
- DiGeorge uveřejnil formální zprávu o syndromu o 3 roky později (Birth Defects Orig Art Ser, 1968)

Příjmení / Jméno / Datum narození

CHLAPCI

PERCENTILOVÉ GRAFY

Věk (měsíce)



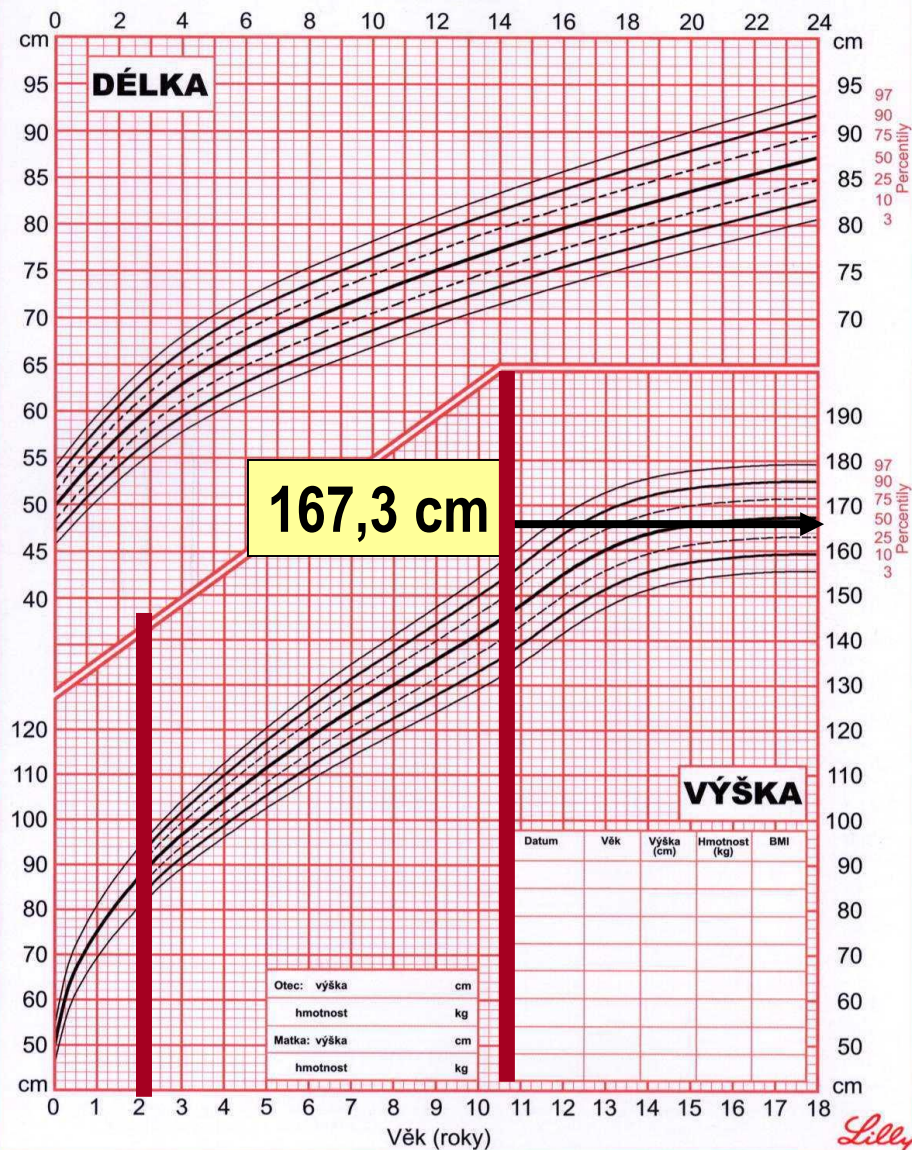
Lilly

Příjmení / Jméno / Datum narození

DÍVKY

PERCENTILOVÉ GRAFY

Věk (měsíce)



Lilly

Růst a růstový hormon u dětí se syndromem DiGeorge

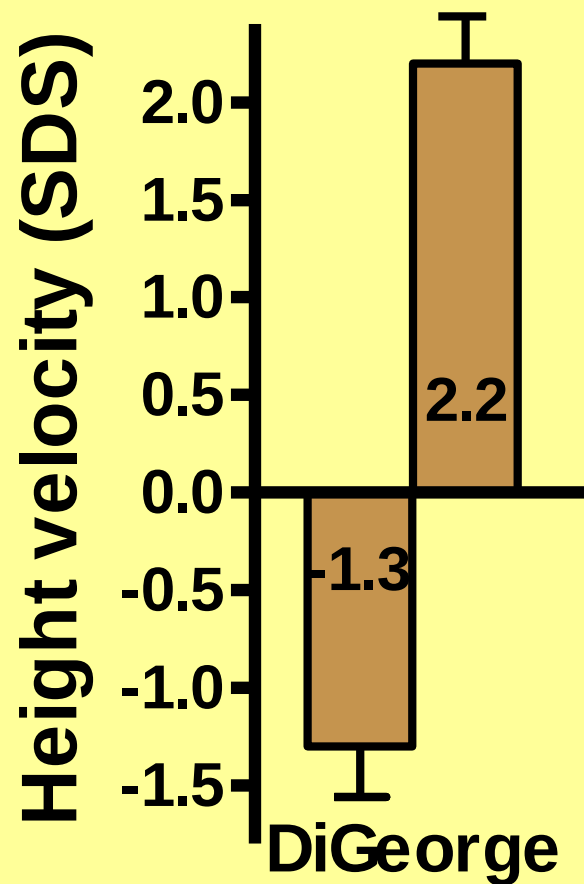
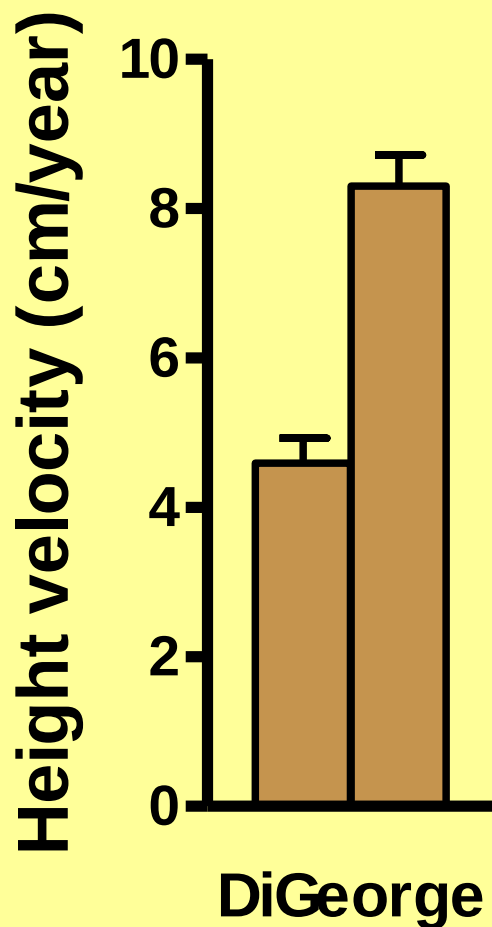
- Weinzimer et al. Nedostatek růstového hormonu u dětí s delecí 22q11.2: Fenotyp se rozšiřuje. *Pediatrics*, 1998. Málo růstového hormonu u 4 z 95 dětí
- Brauner et al. Funkce příštítných tělísek s růst u syndromu s delecí 22q11.2. *J Pediat*, 2000. Opoždění růstu před narozením u 26 %, index tělesné hmotnosti pod -2SD u 23 %, IGF-I pod -2SD u 37 %. Malý vzrůst je důsledkem opoždění růstu v děloze, podváhy a chybění růstového hormonu
- Choi et al. Endokrinní projevy u syndromu mikrodelece chromozomu 22q11.2. *Horm Res*, 2005. Výška 10 z 61 dětí pod 3. percentilem, ale u 9 z 10 normální IGF-I
- Zatím žádné zprávy o léčení růstovým hormonem

18 dětí se syndromem DiGeorge

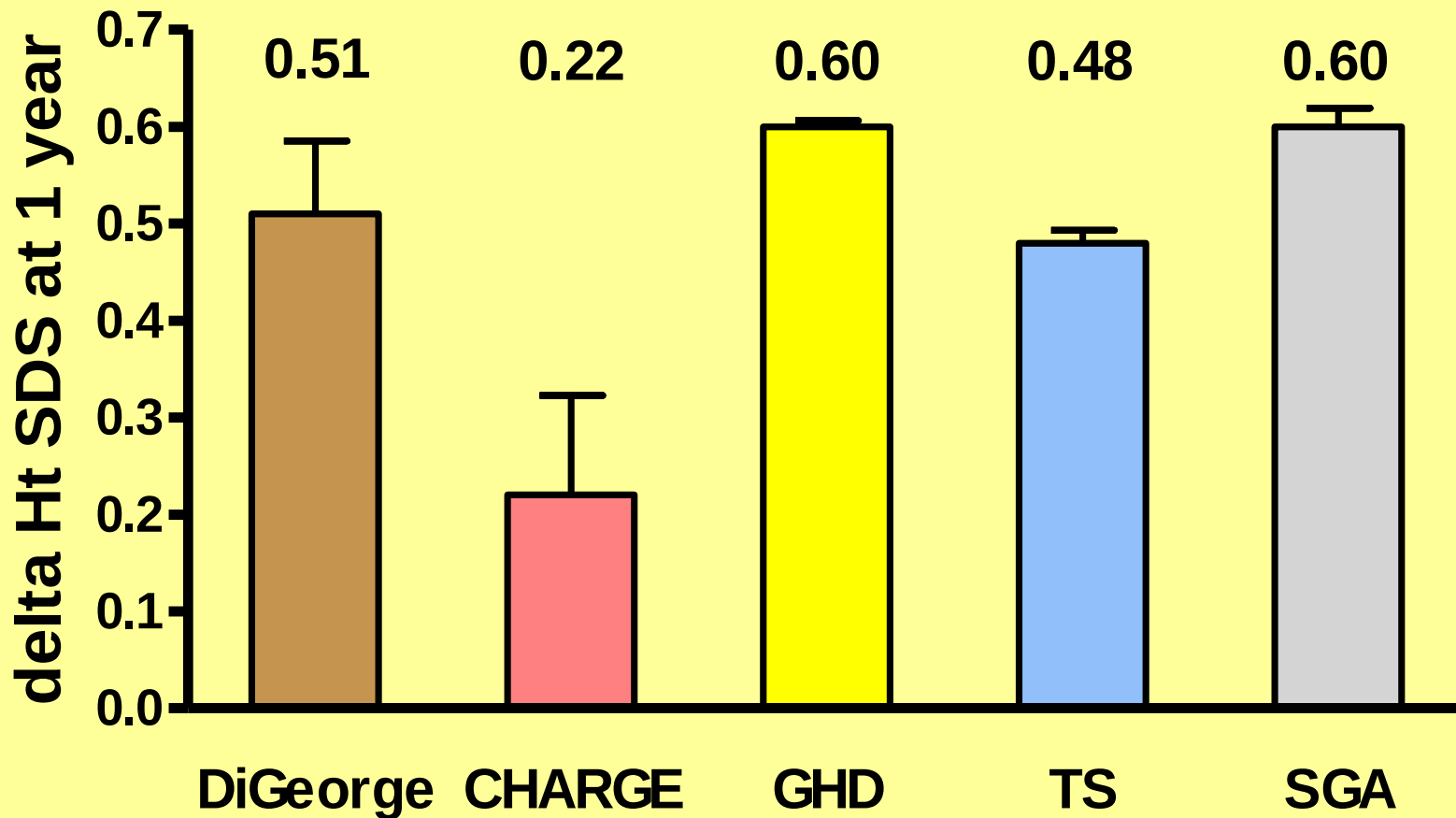
Průměrný věk 9,2 roku

Dávka růstového hormonu 0,30 mg/kg/den

Růstová rychlost před léčbou a během prvního roku léčení růstovým hormonem



Změna výšky za 1. rok léčení růstovým hormonem



Závěr

- U dětí se syndromem DiGeorge je účinek léčby růstovým hormonem srovnatelný s jeho běžnými indikacemi v dětském věku