

PAEDIATRIA CROATICA



Časopis Hrvatskog pedijatrijskog društva i Hrvatskog društva za školsku
i sveučilišnu medicinu Hrvatskog liječničkog zbora

The Journal of the Croatian Paediatric Society and the Croatian Society for School
and University Medicine of Croatian Medical Association

Problemi s bljuckanjem...

Naša Julija prava je mala ljepotica. Dobro, to vjerojatno svi roditelji govore za svoju djecu, ali Julija se rodila s plavom kosicom i plavim očima, s lijepim oblikom glavice, bojom kože... Uglavnom, meni se činilo da je savršena. Već sam tada pomislila da će brojnim dečkima zavrtjeti glavom i da će mi biti veselo s njom tijekom odrastanja. I „veselje“ je zbilja uskoro započelo. Ali ne s dečkima.

Dojila sam je bez problema, imala sam dovoljno mlijeka i Julija je lijepo napredovala. A onda je počela često povraćati odmah nakon dojenja. Čitavu količinu mlijeka koju je popila brisala sam ili s poda ili sa sebe. To povraćanje dogodilo se nekoliko puta i mom mužu kad ju je sav sretan uzeo u naručje čim se vratio s posla. Julija je također bila češće gladna nego ranije kad sam je hranila svaka 3–4 sata.

Najprije sam mislila da joj nešto ne paše, možda neka hrana koju sam ja pojela, ali kad se to događalo nekoliko dana zaredom, odlučila sam posjetiti pedijatricu. Objasnila mi je da ustvari nije riječ o povraćanju, nego o bljuckanju. Savjetovala mi je da izdojim mlijeko i zgusnem ga pomoću rižine sluzi ili rižolina. To mi je dodatno zakompliciralo proces hranjenja Julije. Zbilja sam se maksimalno trudila, ali priprema rižine sluzi jako je komplicirana i preciznost je vrlo važna. Julija je doduše manje bljuckala, ali je meni sva ta priprema bila jako stresna. Puno puta sam napravila pregustu smjesu.

Onda se dogodilo ono najgore, ponestalo mi je mog mlijeka. Julija je imala četiri mjeseca, a pedijatričarica i patronažna sestra rekle su mi odmah nakon porođaja da je moram dojiti do šestog mjeseca. Nisam znala što učiniti, osjećala sam se jako loše, poput loše mame, jer je više nisam mogla dojiti, odnosno omogućiti joj svoje mlijeko. Budući da mi je bilo neugodno opet odlaziti do pedijatričarice, radije sam se uputila u ljekarnu. Ljubazna farmaceutkinja rekla mi je da postoje adaptirana mlijeka koja su već zgusnuta te su stoga primjerena za dojenčad koja bljucka. Bila sam pozitivno iznenađena. Dakle mogu riješiti dvije tegobe odjednom. Priznajem, bila sam odmah bolje volje. Farmaceutkinja mi je pojasnila da će na taj način moja Julija dobiti sve što joj potrebno (kao i s mojim mlijekom), a osim toga, više neće bljuckati. Hvala ljubaznoj farmaceutkinji jer me je shvatila i dala pravi savjet kojim sam riješila probleme kod svoje Julije.

Julijina mama, Bjelovar



Novalac

Napokon zadovoljni

Glad, bljuckanje, kolike, zatvor, alergija –
**samo mliječna hrana za dojenčad Novalac
pruža vam rješenje za svaku od tih tegoba.**
Mliječna hrana Novalac vrhunske kvalitete
sadrži sve potrebno za optimalan
rast i razvoj dojenčeta.

*“U ljekarni su mi savjetovali pravi
izbor mliječne hrane Novalac.”*



Važna obavijest: Majčino mlijeko najbolja je hrana za dojenčad. Mliječne formule primjenjuju se samo po preporuci stručnjaka s područja medicine, farmacije ili prehrane, odnosno druge stručne osobe koja je odgovorna za brigu o majci i djetetu.

UP Medi-Europa SA

www.novalac.net

M E D I S

XI. kongres
Hrvatskog pedijatrijskog društva

X. kongres
Pedijatrijskog društva
Hrvatske udruge medicinskih sestara

Dubrovnik
16. – 19. listopada 2014.

PAEDIATRIA CROATICA

Vol. 58 • Listopad/October 2014. • Suppl 2

SADRŽAJ / CONTENT

XI. KONGRES HRVATSKOG PEDIJATRIJSKOG DRUŠTVA / XI. CONGRESS OF CROATIAN PAEDIATRIC SOCIETY

PLENARNA PREDAVANJA PEDIJATRIJSKIH SUBSPECIJALISTIČKIH DRUŠTAVA I SEKCIJA / PLENARY LECTURES OF SOCIETIES AND SECTIONS OF SUBSPECIALISTS

*Darko Richter, Biserka Čičak, Alenka Gagro, Irena Ivković-Jureković, Jadranka Kelečić,
Marija Radonić, Tamara Voskresensky-Baričić*

- Antivakcinalni pokret**
Antivaccination movement 3

Jurica Vuković, Martina Bunić, Vanja Ille, Mirna Aničić, Lana Omerza, Stipe Batinica

- Program transplantacije jetre u djece u Republici Hrvatskoj**
Pediatric liver transplantation program in Croatia 8

Neven Pavlov

- Liječenje izvanbolničke upale pluća u djece**
Treatment of community acquired pneumonia in children 13

Mirna Šubat Dežulović

- Trombotička mikroangiopatija: različitosti etiopatogeneze i kliničke prezentacije u djece**
*Thrombotic microangiopathy: the difference in etiopathogenesis and clinical presentation
in children* 20

Miroslav Dumić, Nevena Krnić

- Smjernice za dijagnostiku, praćenje i liječenje bolesnica s Turnerovim sindromom**
Hrvatskog društva za pedijatrijsku endokrinologiju i dijabetes Hrvatskog liječničkog zbora
*Guidelines for diagnosis, follow up and treatment of patients with Turner syndrome
– Croatian Society for Pediatric Endocrinology and Diabetology, Croatian Medical Association* 27

Nina Barišić, Nina Vrsaljko, Vanja Zvonar, Goran Tešović

- Najčešća neurološka kazuistika u pedijatrijskoj praksi – razine zbrinjavanja i smjernice u pedijatrijskoj neurologiji**
*The most common neurological disorders in paediatric practice – the levels of care and guidelines
in paediatric neurology* 33

Ernest Bilić

- Kako pristupiti obradi djeteta sklonog krvarenju?**
Workup adjustment in a child susceptible to bleeding 40

Andrea Kostinčer Pojić, Ureljia Rodin, Đurđa Španović

- Značenje upravljanja zdravstvenim informacijama u primarnoj zdravstvenoj zaštiti djece**
predškolske dobi
The role of health information management in preschool children primary health care 45

Dorotea Ninković, Vesna Benjak, Boris Filipović-Grčić

Je li imunizacija nedonoščadi zaista potrebna?

Is immunization of preterm infants really necessary? 50

Ivan Malčić, Marija Jelusić, Marija Sršen-Krstulović

Današnje poveznice pedijatrijske kardiologije i reumatologije od fetalne

do odrasle dobi - sistemske bolesti vezivnog tkiva i srca u stalnom prožimanju

Contemporary links between pediatric cardiology and rheumatology from fetal age to adulthood

– systemic diseases of connective tissue and of heart in constant permeation 56

SAŽETCI / ABSTRACTS

USMENA PRIOPĆENJA / ORAL PRESENTATIONS 65

POSTER PREZENTACIJE / POSTER PRESENTATIONS 79

X. KONGRES PEDIJATRIJSKOG DRUŠTVA HRVATSKE UDRUGE MEDICINSKIH SESTARA / X CONGRESS OF CROATIAN SOCIETY OF PAEDIATRIC NURSES

USMENA PRIOPĆENJA / ORAL PRESENTATIONS 203

POSTER PREZENTACIJE / POSTER PRESENTATIONS 225

Časopis Hrvatskog pedijatrijskog društva i Hrvatskog društva za školsku i sveučilišnu medicinu Hrvatskog liječničkog zbora
The Journal the Croatian Pediatric Society and the Croatian Society for School and University Medicine of the Croatian Medical Association

Izdavač/Editor: Klinika za dječje bolesti Zagreb, 10000 Zagreb, Klaićeva 16

Paediatr Croat. Godište 58 • Zagreb, Dubrovnik, 16.-19. listopada 2014. • Suppl 2 (str. 1–238)

Poštovane kolegice, poštovani kolege,

Hrvatsko pedijatrijsko društvo i Pedijatrijsko društvo Hrvatske udruge medicinskih sestara organiziraju još jedan zajednički kongres. Nacionalni kongres pedijatara i pedijatrijskih medicinskih sestara je najznačajniji skup posvećen zdravlju djece u Hrvatskoj. Na Kongresu će ponovo sudjelovati pozvani predavači s uvodnim predavanjima koja su važna za sve nas koji skrbimo o zdravlju djece. U svečanom dijelu će autori triju radova hrvatskih pedijatara, objavljenih u znanstvenim časopisima između dvaju kongresa stručnoj zajednici prikazati svoje radove. Isto se odnosi i na dva rada mladih pedijatara.

Težište kongresa bit će na izvornim radovima. Izvorni radovi će se prijaviti upućivanjem sažetaka, prema uputama. Organizacijski odbor će zatim razvrstati radove, tako da će ih autori na Kongresu prikazati usmenim priopćenjem ili posterom. Upravni odbor će izabrati i nagraditi najbolje radove prikazane na Kongresu. Predstavnici subspecijalističkih pedijatrijskih društava i sekcija će izložiti smjernice, koje ćemo tiskati u časopisu Paediatrica Croatica i postaviti na mrežnu stranicu Hrvatskog pedijatrijskog društva.

Pozivam sve članove našeg društva da pošalju svoje izvorne radove, jer će nam to omogućiti da steknemo uvid u znanstveno stvaralaštvo naših članova. Također Vas pozivam da prijavite radove objavljene u znanstvenim časopisima između dvaju kongresa. Sve novosti i obavijesti o Kongresu moći ćete naći na našoj mrežnoj stranici www.hpd.com.hr i www.pedijatrijski-kongres.org

*prof. dr. sc. Julije Meštrović, dr. med.
Predsjednik Hrvatskog pedijatrijskog društva*

Poštovane kolegice, poštovani kolege, dragi prijatelji!

Čast nam je pozvati Vas na 11. kongres Hrvatskog pedijatrijskog društva i 10. kongres Pedijatrijskog društva Hrvatske udruge medicinskih sestara u naš Grad, kolijevku hrvatske povijesti, kulture i umjetnosti, ali i grad bogate medicinske prošlosti.

Dubrovnik je grad čija je državnost prihvaćanjem Statuta iz 1272. god. dobila temelje na kojima je počivala sve do konca svoga postojanja, uvijek s osjećajem potrebe razvoja javnozdravstvenih prilika svoga grada kao osnovnim uvjetom vlastite egzistencije, vodeći uvijek pritom računa o medicinsko-etičkim problemima i nastojeći poštovati ljudska prava svih svojih građana.

Želimo Vam dobrodošlicu u grad svetoga Vlaha, dubrovačkog parca i zaštitnika koji više od 1000 godina čuva svoj Grad, u grad velikana Amatusa Lusitanusa, Đura Armena Baglivija, Ruđera Boškovića, Marina Getaldića, Marina Držića, Ivana Gundulića.

Dobro došli u slobodarski Dubrovnik, grad pod zaštitom UNESCO kome su njegovi prelijepi miri u Domovinskom ratu po prvi puta u povijesti poslužili za obranu.

Konačno dobro došli u Dubrovnik 21. stoljeća, grad otvoren cijelom svijetu, a sada, dragi prijatelji, i svima Vama.

Pedijatri i medicinske sestre u Dubrovniku udružiti će sve svoje snage sa željom da Vam kongres ostane u najljepšem sjećanju.

Veselimo Vam se od srca i zahvaljujemo Vam što ćete nam svojim dolaskom učiniti čast da Vam možemo biti domaćini.

Vaša
prim.mr.sc. Marija Radonić
Predsjednica mjesnog organizacijskog odbora

XI. kongres
Hrvatskog pedijatrijskog društva

Antivakcinalni pokret

Darko Richter¹, Biserka Čičak², Alenka Gagro³, Irena Ivković-Jureković³, Jadranka Kelečić¹, Marija Radonić⁴, Tamara Voskresensky-Baričić⁵

Fenomen odbijanja cijepljenja nazivamo antivakcinacijskim stavom, a širenje antivakcinacijskim pokretom ili kampanjom. Pritom oni koji odbijaju cijepljenje zapravo ne razumiju motive onih koji ih od cijepljenja odgovaraju, ali se brane da to rade zato jer sumnjaju ili ne razumiju argumente onih koji ih na cijepljenje nagovaraju. Cijepljenje se odbija iz međusobno logički i stručno suprotstavljenih argumenata. Riječ je o stručnoj shizmi u kojoj nema oblikovane ni transparente osnove, već se homogenizacija protiv cijepljenja zasniva na mnogo različitih i često suprotstavljenih kritika/negacija cjepiva, cijepljenja, struke, establišmenta, zakonske regulative, biznisa i farmaceutske industrije. Antivakcinacijski pokret došao je i do Hrvatske. U nascentnoj situaciji trebalo bi zaštititi cjepitelje od materijalne ili kaznene odgovornosti za još i sad obveznu preventivnu mjeru, te hitnim i razgovijetnim mjerama edukacije i javne promidžbe osigurati održanje adekvatnog obuhvata za postojeća cjepiva iz obveznog programa. Uz to treba osnovati odštetni fond za nuspojave cijepljenja. Umjesto sankcije za odbijanje cijepljenja treba uvesti obvezu posebnog dopunskog osiguranja za rizik svake bolesti za koju roditelj odbije cijepiti svoje dijete. U današnjoj situaciji prikladni odgovor bio bi i uvođenje novog cjepiva u program univerzalnog cijepljenja (npr. cijepljenje protiv rotavirusa ili pneumokokne bolesti).

Ključne riječi: antivakcinalni pokret; obvezni program cijepljenja; dopunsko osiguranje; odštetni fond

UVODNE NAPOMENE

Kad govorimo o današnjem fenomenu odbijanja cijepljenja, onda smo suočeni ne s odbijanjem zbog straha od boli ili neugode, ni zbog objektivnih napora da se namjesto postojećeg napravi bolje cjepivo, već s fenomenom odbijanja koncepcije zbog koje se provodi cijepljenje i načina kako se ona implementira. To odbijanje nazivamo antivakcinacijskim stavom, a širenje takvog stava antivakcinacijskim pokretom ili kampanjom. Odbijanje cijepljenja je sprovođenje antivakcinacijskog stava u praksi.

ANTIVAKCINALIZAM U SVIJETU

Antivakcinalizam je zasađen još davno, u vrijeme variolizacije sredinom 18. stoljeća, kad je zbog tog postupka smrtnost mogla iznositi i do 20%. Upornost kojom se održava do danas, ignoriranje dobrobiti (masovnog) cijepljenja, sljepilo za očiti napredak u kakvoći i koncepcijama suvremenih cjepiva značajke su antivakcinalizma od početka do danas.

Od Jennerovog otkrića 1796. vakcinacija je, osim velikog uspjeha i široke uporabe (1), imala i žestoke protivnike. Npr. u SAD-u je 1920. Charles Michael Higgins objavio knjigu na blizu 250 stranica kao peticiju predsjedniku W. Wilsonu da

ukine obveznu vakcinaciju protiv variole i nekih drugih bolesti u američkoj vojsci (1). Autor širi stav da je vakcinacija ne samo užasna, već da je apsurdno očekivati da će se širenjem jedne bolesti (*vaccinia*) suzbiti druga (*variola*). To da su baš velike boginje bile prva zarazna bolest koja je 1979. god. iskorijenjena cijepljenjem, i to baš na načelima koja je zasadio Jenner (križna imunost između vakcinije i variole) (2), ni malo nije kod antivakcinalista poljulala općinjenost tom knjigom (3, 4), a brižno se čuva u reprintu na web-u kao „izgubljeni dragulj iz davne 1919. godine“ (1, 4).

U novije su vrijeme antivakcinalni stavovi, u skladu s kriterijima vremena, poprimili „znanstvenije“ ruho, s „objektivno ar-

¹ Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Zagreb, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb

² Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar „Sestre milosrdnice“, Vinogradska 29, 10000 Zagreb

³ Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klaićeva 16, 10000 Zagreb

⁴ Odjel pedijatrije, Opća bolnica Dubrovnik, Dr. R. Mišetića bb, 20000 Dubrovnik

⁵ Dom zdravlja Zagreb – Centar, Runjaninova 4, 10000 Zagreb

Adresa za dopisivanje:

Prim. dr. sc. Darko Richter, specijalist pedijatrije i uže specijalnosti pedijatrijske alergologije i kliničke imunologije, Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Zagreb, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb, e-mail: darkorichter@gmail.com

gumentiranim" antivakcinalnim stavom, makar je kod imalo temeljitije analize očito da su autori ili u sukobu interesa, ili koriste samo vlastite, nereproducibilne podatke kako bi dokazali unaprijed sročene teze. Opskrbljivači novom „hranom“ antivakcinalnog pokreta često su sami liječnici. Zanimljivo je da među antivakcinalistima nema istaknutih pedijatara, već se oni regrutiraju iz redova drugih specijalnosti, pa čak i drugih zanimanja (internisti, kirurzi, neurokirurzi, biolozi, kemičari, itd.). Njihove se „teze“ obilno garniraju hipotetskim domišljanjima, upitnicima o sastojcima cjepiva, načinima cijepljenja, interesima farmaceutske industrije, medicinskom „establišmentu“, državi, nedostatku demokracije, ljudskih prava, prava na izbor itd. Na taj se način vrlo lako mobilizira veći broj ljudi koji bi inače u stručnoj raspravi bili potpuno bez mogućnosti. Stoga u sučeljavanju s antivakcinalnim pokretom nije dovoljno biti argumentiran, objektivčan, stručan ili čak ekspertan za pitanja cijepljenja, već se traži umijeće prenošenja pozitivnih znanstvenih činjenica u obliku poruka koje, ako žele biti uspješne, moraju poštivati načela masovne komunikacije (*public relations* –PR) (5).

Antivakcinalisti u pravilu tvrde, bez obzira na znanstvena istraživanja i prije i nakon njihovih teza, da cjepiva uzrokuju razne idiopatske, najčešće teške i neizlječive bolesti: šećernu bolest ovisnu o inzulinu (6), kroničnu upalnu bolest crijeva (ileitis i Crohnovu bolest) (7), pervazivni razvojni poremećaj (autizam i dr.) (8), autoimunost (9), astmu i općenito alergijske bolesti, sindrom iznenadne dojenačke smrti (SIDS) (10), poremećaj hiperaktivnosti i nedostatka pozornosti (ADHD, engl. *attention deficit hyperactivity disorder*) (10) i čak smrt (11). Pritom se vakcinalni soj morbila povezuje s Crohnovom bolešću i autizmom, različita mrtva cjepiva (DTP, Hib, polio) s dijabetesom, adjuvansi (aluminij i skvalen) s autoimunošću, konzervansi (tiomersal) s ADHD-om. Iz različitih izvora često nije jasno, a nerijetko je i međusobno kontradiktorno, što se točno u cjepivu smatra uzrokom neke bolesti (npr. aluminij: je li problem indukcija autoimunosti, ili toksičnost aluminija; ili tiomersal: je li odgovoran za živinu toksičnost ili za autizam, ili za ADHD, a npr. uopće ga nema u MPR cjepivu koje se krivi za autizam). Kako god bilo, znanstveno validirani podatci ni prije, a niti nakon podizanja antivakcinalističke histerije ne samo da nikad nisu mogli biti interpretirani u tom (etiološkom) smislu, već su naknadnim i ciljanim istraživanjima dobiveni rezultati jasno opovrgnuli takve tvrdnje (12-17). Članak o povezanosti cjepiva protiv ospica-zaušnjaka-rubele s kroničnim ileitisom i pervazivnim razvojnim poremećajem (8) pokazao se falsifikatom, pa je povučen sa stranica Lanceta kao da nikad nije bio objavljen (18).

Unatoč svemu tome, antivakcinalni pokret doživljava procvat, a isti ljudi koji su autori gore spomenutih antivakcinalističkih radova udružuju se putem zajedničkih konferen-

cija i nastavljaju širiti svoje ideje i potkopavati povjerenje u vakcinaciju na svjetskoj razini (*Vaccine Safety - Evaluating The Science Conference, Tryall Club, Jamaica, Jan 3-8, 2011*) (19).

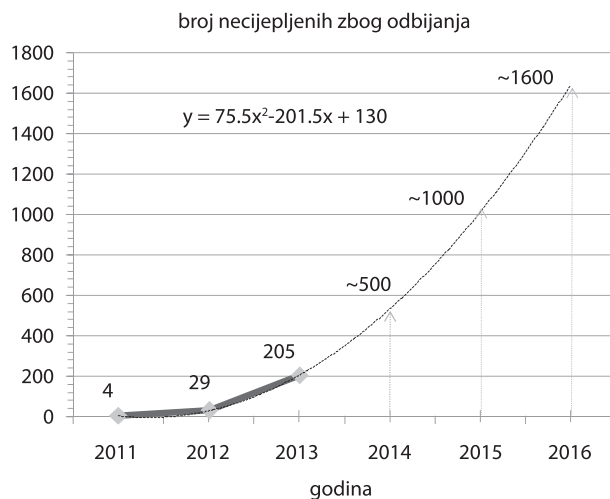
ANTIVAKCINACIJSKE POJAVE U HRVATSKOJ

Do 2010. god. u Hrvatskoj je odbijanje cijepljenja od strane roditelja bilo zanemarivo, da bi u iduće 3 godine broj počeo eksponencijalno rasti (slika 1). Matematičkom projekcijom za tekuću i za sljedeće 2 godine dolazimo do prognoze od oko 500, 1000 i 1600 slučajeva (slika 1).

U Hrvatskoj se antivakcinacijska atmosfera potpirila podri-
vanjem povjerenja u cjepivo protiv pandemijske („svinjske“) gripe H1N1 2009. god. kad su javno iznesene sumnje, bez ikakvog znanstvenog temelja, u adjuvantirano cjepivo protiv gripe (iako se adjuvantirano cjepivo primjenjivalo i svih godina do tada) (20) i to isto ponavljalo godinama potom („Dio cijepljenih će oboljeti od opasnih autoimunih bolesti“) (21). Pritom se nije istaknulo da će i dio necijepljenih također oboljeti od istih bolesti.

U to vrijeme nalazimo i primjere sudske prakse koja na temelju sasvim pogrešnih (stručnih!) svjedočenja daje za pravo roditeljima da odbijaju cijepljenje svoje djece (22).

No nevjerojatnim je odjeknuo uređivački postupak Liječničkih novina u kojima su širom otvorena vrata antivakcinalizmu objavom članka „Cijepljenje – spas od zaraznih bolesti ili nepotreban rizik“ (23). U članku su iznesene poznate antivakcinalističke tvrdnje: vakcinacija je jedan od postupaka s najmanje znanstvenog utemeljenja... medicinski postupci, odnosno tehnologija upitne vrijednosti uvodi se i održava pod pritiskom medicinske industrije i globalnih centara moći (SZO)... sumnje u vezu vakcine (DiTe Per, tj. pertusis) i nagle smrti dojenčadi... s poremećajima poput



SLIKA 1. Porast broja necijepljene djece zbog odbijanja roditelja prati polinomnu krivulju eksponencijalnog reda na temelju koje se mogu prognozirati daljnji trendovi 2014.-2016. godine

hiperaktivnosti i autizma... I to sve unatoč brojnim objavljenim znanstvenim činjenicama od kojih je samo mali predstavnički dio citiran u gornjem dijelu teksta.

Ubrzo je postalo jasno da je sam urednik Liječničkih novina sklon antivakcinalnim idejama, što je objelodanio svojim osvrtom na spomenuti članak: „Cijepljenje? Da, ali...“ (24). U članku piše: „Režim obaveznog cijepljenja u Hrvatskoj možemo bez sustezanja nazvati diktatorskim i protuzakonitim.“ Na jednom drugom mjestu izjavljuje: „Mi živimo u diktaturi cijepljenja!“ (T-portal, 3. 11. 2011.) (25). U međuvremenu Liječnike novine nisu više htjele ili mogle objaviti reakciju Hrvatskog pedijatrijskog društva i njegove Sekcije za alergologiju i kliniku imunologiju upućene 30. 11. 2011. Ipak, u širim stručnim krugovima podigla se prilična prašina, što se prelilo na razne portale i u druge medije. Nakon toga čini se simptomatičnim kako se baš broj 105 (u kojem je objavljen članak glavnog urednika – vidi ref. 25) „izgubio“ iz e-arhive Liječničkih novina. Netko je povukao kočnicu.

SADAŠNJI RAZVOJ STANJA OKO ANTIVAKCINACIJSKOG POKRETA U NAS

Trenutno (travanj-svibanj 2014.) teče javna rasprava o pitanju obaveznog programa cijepljenja. Na zahtjev Ministarstva zdravlja sva relevantna društva Hrvatskog liječničkog zbora (Hrvatsko društvo za javno zdravstvo, Hrvatsko društvo obiteljskih doktora, Povjerenstvo za cijepljenje Hrvatskog društva za preventivnu i socijalnu pedijatriju, Hrvatsko društvo za infektivne bolesti, Hrvatsko epidemiološko društvo, Hrvatsko pedijatrijsko društvo, Hrvatsko društvo za školsku i sveučilišnu medicinu) te Hrvatska liječnička komora i Povjerenstvo za javnozdravstvene djelatnosti HLK-e iznijeli su zajednički stav u 10 točaka:

1. Cijepljenje je jedna od najučinkovitijih preventivnih mjera.
2. Cijepljenjem se štiti pojedinac i skupina te spašavaju životi.
3. Zaštita od zaraznih bolesti cijepljenjem je temeljno pravo djeteta.
4. Cijepljenje je jedna od komponenti strategija smanjenja nejednakosti u dostupnosti zdravlja te smanjivanja siromaštva.
5. Cijepljenje je ekonomski isplativa medicinska intervencija.
6. Cijepljenjem se značajno smanjila incidencija bolesti protiv kojih se cijepi, a neke je bolesti moguće visokim cjepnim obuhvatima eliminirati.
7. Održanje takvog rezultata ovisi o kontinuiranom procjepljivanju neimune populacije sve dok su uzročnici bo-

lesti prisutni u okolišu i u populaciji ili postoji mogućnost unosa uzročnika bolesti u nju. Uzročnici svih zaraznih bolesti protiv kojih se propisuje obvezno cijepljenje postoje u svojem prirodnom habitatu, bilo u okolišu, bilo u čovjeku, što znači kontinuiranu opasnost epidemijskog razbuktavanja u slučaju pada skupne imunosti. Jedini izuzetak tome je virus variole, koji je cijepljenjem eradici- ran iz prirodne cirkulacije, pa je zato i obustavljeno obvezno cijepljenje protiv te bolesti.

8. Ne postoje uvjeti da se prekine s kontinuiranim procjepljivanjem protiv ijedne bolesti obuhvaćene sadašnjim programom obaveznog cijepljenja, a postoje argumenti da se taj program proširi na nekolicinu masovnih bolesti protiv kojih su u međuvremenu razvijena visokozaštitna cjepiva.
9. Nuspojave cijepljenja su realnost koja je u usporedbi s realnom koristi od cijepljenja apsolutno nedostatan argument da se prekine kontinuirano štititi stanovništvo i cijepljenjem.

U međuvremenu je Ustavni sud donio rješenje o neprihvatanju prijedloga za pokretanje postupka za ocjenu suglasnosti s Ustavom članaka 8., 26., 28., 32., 40., 76., 77. i 78. Zakona o zaštiti pučanstva od zaraznih bolesti („Narodne novine“ broj 79/07., 113/08. i 43/09.) (Broj: U-I-5418/2008, U-I-4386/2011, U-I-4631/2011, od 30. siječnja 2014., objavljeno medijima 26. 3. 2014.). Time je antivakcinalnim tendencijama stavljena značajna prepreka, ali je očito da će dosadašnji visoki obuhvat cijepljenjem biti pod stalnom ugrozom ako se u politiku obaveznog cijepljenja ne unesu suvremenije zasade.

Treba razjasniti da je cijepljenje obvezno, ali nije prisilno, tj. moguće je odbiti cijepljenje uz prekršajnu odgovornost. Smatramo potrebnim istaknuti da pokušaji da se roditelji koji odbijaju cijepljenje kriminaliziraju po osnovi zlostavljanja i zanemarivanja djeteta (26) ne vode u pravom smjeru (27). Stoga predlažemo:

1. Roditelje koji odbijaju cijepljenje umjesto mandantne kazne trebalo bi obvezati da do djetetove punoljetnosti ili do trenutka dok ne odluče cijepiti dijete, uplaćuju dopunsko osiguranje za pokriće rizika obolijevanja djeteta te ugroze drugih zbog smanjenog obuhvata;
2. Trebalo bi osnovati odštetni fond za isplatu novčane odštete u slučaju značajnijih nuspojava cijepljenja;
3. Liječnike koji provode obvezni program cijepljenja treba zaštititi od kaznene odgovornosti u tom djelokrugu;
4. Provoditi stalnu edukaciju i biti prisutan s ključnim informacijama o cijepljenju, u prvom redu kod cjepitelja, roditelja a zatim i cjelokupne javnosti.

5. U današnjoj situaciji prikladni odgovor bio bi i uvođenje novog cjepiva u program univerzalnog cijepljenja (npr. cijepljenje protiv rotavirusa ili pneumokokne bolesti).

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili the Unified Competing Interest form na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; D.R. je držao predavanja za MSD, GSK i Medoku (Sanofi Pasteur)./All authors have completed the Unified Competing Interest form at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; D.R held lectures for GSK, MSD and Medoka (Sanofi Pasteur).

LITERATURA

1. Higgins CM. Horrors of vaccination exposed an illustrated. Petition to the President to abolish compulsora vaccination in the army and navy. Brooklyn, N.Y: Chas. M. Higgins, 1920.
http://www.whale.to/vaccine/Horrors_of_Vaccination_Exposed.pdf
2. "Smallpox". WHO Factsheet. Archived from the original on 2007-09-21.
<http://web.archive.org/web/20070921235036/http://www.who.int/mediacentre/factsheets/smallpox/en/>
3. http://www.whale.to/vaccine/higgins_b.html
4. <http://www.mojnet.com/korisnik/naya/blog/uzasi-cijepljenja-1-dio/62426>
5. Thomson A, Watson M. Listen, understand, engage. Sci Transl Med. 2012;4 (138ed6).
6. Classen JB, Classen DC. Clustering of cases of insulin dependent diabetes (IDDM) occurring three years after hemophilus influenza B (HiB) immunization support causal relationship between immunization and IDDM. Autoimm. 2002;35:247-53.
7. Thompson NP, Montgomery SM, Pounder RE, Wakefield AJ. Is measles vaccination a risk factor for inflammatory bowel disease? Lancet. 1995;345:1071-4.
8. Wakefield AJ, Murch SH, Anthony A, et al. Ileal-lymphoid-nodular hyperplasia, non-specific colitis, and pervasive developmental disorder in children. Lancet. 1998;351:637-41.
9. Shoenfeld Y, Agmon-Levin N. ASIA – autoimmune/inflammatory syndrome induced by adjuvants. J Autoimm. 2011; 36: 4-8.
10. Gajski L. Cijepljenje – spas od zaraznih bolesti ili nepotreban rizik? Liječničke Novine. 2011;103:51-5.
11. Tomljenovic L, Shaw CA. Death after quadrivalent Human Papillomavirus (HPV) vaccination: Causal or coincidental? Pharmaceut Reg Affairs. 2012; S12:001.
12. Silverstein J, Klingensmith G, Copeland K, et al. Care of children and adolescents with type 1 diabetes: a statement of the American Diabetes Association. Diabetes Care. 2005;28:186-212.
13. Matheson MC, Haydn Walters E, Burgess JA, et al. Childhood immunization and atopic disease into middle-age – a prospective cohort study. Pediatr Allergy Immunol. 2010;21:301-6.
14. Vennemann MM1, Butterfass-Bahloul T, Jorch G, et al. Sudden infant death syndrome: No increased risk after immunisation. Vaccine 2007;25:336-40.
15. Heron J, Golding J. Thimerosal exposure in infants and developmental disorders: a prospective cohort study in the UK does not support a causal association. Paediatr. 2004;114:577-83.
16. Demicheli V, Rivetti A, Debalini MG, Di Pietranton C. Vaccines for measles, mumps and rubella in children. Cochrane Database Syst Rev. 2012;2:CD004407.
17. Stratton K, Ford A, Rusch E, Wright Clayton E. Adverse Effects of Vaccines: Evidence and Causality; Committee to Review Adverse Effects of Vaccines. Institute of Medicine. Washington DC: The National Academies Press, 2012.
18. The Editors of The Lancet. Retraction—Ileal-lymphoid-nodular hyperplasia, non-specific colitis, and pervasive developmental disorder in children. Lancet. 2010;375:445.
19. <http://www.vaccinesafetyconference.com/speakers.html>
20. <http://www.novosti.com/2009/12/cjepivo-protiv-svinjske-gripe-moze-izazvati-autoimune-bolesti/>
21. <http://www.slobodnadalmacija.hr/Hrvatska/tabid/66/articleType/ArticleView/articleId/170227/Default.aspx>
22. <http://www.vecernji.hr/hrvatska/oslobodjen-otac-koji-je-svoje-dijete-odbio-cjepiti-protiv-moparu-a-204065>
23. Poljak Ž. Cijepljenje – da, ali ... Liječničke Novine. 2011;105:38-9.
24. <http://www.tportal.hr/scitech/znanost/157381/Lijecknicke-novine-objavile-opasan-tekst-protiv-cijepljenja.html>
25. <http://www.glas-slavonije.hr/224390/1/Tri-godine-zatvora-jer-odbijaju-cjepiti-dijete>
26. <http://udruga-kameleon.hr/tekst/5857/>

SUMMARY

Antivaccination movement

Darko Richter, Biserka Čičak, Alenka Gagro, Irena Ivković-Jureković, Jadranka Kelečić,
Marija Radonić, Tamara Voskresensky-Baričić

The phenomenon of vaccination refusal for one's own child, based on nontransparent or undeclared arguments, has evolved into a widespread movement. Very often, those who refuse vaccination of their children do not understand, or are not aware of the motives of those launching a campaign against vaccination, but argue that they do so because they doubt about or do not understand the arguments of those who advocate vaccination. Vaccination is most often refused for a number of logically and scientifically counterpoised accusations. Anti-vaccination movement is best seen as a pseudoscientific schism close to the New-Age ideology with neither consistent nor transparent basis. The outward homogeneity of the anti-vaccination movement is based on a mixture of denials, criticisms and challenges of vaccines and vaccine biology, vaccination policies, medical profession and establishment, business interests, law enforcement and pharmaceutical industry. All professionals who participate in the mandatory national immunization program should be protected from lawsuits of anti-vaccinalists, educational campaigns and nationwide promotion of vaccination should be supported, a vaccine injury compensation program funded, and supplementary medical insurance required from the parents who refuse mandatory vaccination of their children. An appropriate stimulatory response would consist of introducing one or two new vaccines in the national immunization schedule (e.g., rotavirus and/or pneumococcal vaccine).

Keywords: antivaccine movement; mandatory immunization programme; supplementary medical insurance; vaccine injury compensation fund

Program transplantacije jetre u djece u Republici Hrvatskoj

Jurica Vuković, Martina Bunić, Vanja Ille, Mirna Aničić, Lana Omerza, Stipe Batinica*

Transplantacija jetre je prihvaćena i dobro uhodana metoda izbora liječenja akutne i kronične jetrene insuficijencije u djece i odraslih. Cilj ovog rada je prikazati dosadašnje rezultate programa transplantacije jetre u djece u Hrvatskoj. Rezultati su prikazani kroz jednomjesečno, jednogodišnje, petogodišnje i desetogodišnje preživljenje nakon transplantacije. U dvanaestogodišnjem razdoblju liječeno je ukupno 29-ero djece. Uspješnost zahvata koja se mjeri kao jednomjesečno preživljenje nakon transplantacije iznosi 89,7%. Jednogodišnje preživljenje 76,9%, a petogodišnje 66,6%. Desetogodišnje preživljenje zbog još premalog uzorka nije statistički reprezentativno. Ukupno preživljenje u cijeloj skupini nakon 12,5 godina trajanja programa iznosi 68,9%. Rezultate liječenja promatrali smo i unutar dva različita vremenska razdoblja zasebno (inicijalno i drugo). Tako je petogodišnje preživljenje u inicijalnom razdoblju 44%, dok je u drugom 85%. Dugoročno preživljenje s dobrom funkcijom transplantata i zadovoljavajućom kakvoćom života sve je više moguće u većine djece koja su zbog svoje terminalne jetrene bolesti morala biti transplantirana u ranoj životnoj dobi.

Ključne riječi: transplantacija jetre; djeca; akutna, kronična insuficijencija jetre

UVOD

Uspješna transplantacija jetre pruža realnu mogućnost ne samo za produljenje života, nego i za bitno poboljšanje njegove kakvoće, odnosno ozdravljenje. Rijetko koja druga terapija u suvremenoj medicini pokazuje takvu učinkovitost. Riječ je o terapiji izbora kod bolesnika u terminalnoj fazi jetrene bolesti bilo koje etiologije, ako ne postoje znakovi zatajivanja još nekog vitalnog organa kao što su bubrezi, srce, pluća ili mozak, ako ne postoje znaci nekontrolirane ekstrahepatalne infekcije i/ili imunodeficijencije nedostupne terapijskoj korekciji. Tim bolesnicima transplantacija jetre pružit će mogućnost za normalan život. Dugogodišnje preživljenje u najboljim serijama iznosi više od 80% (1).

POVIJEST

Prvu uspješnu transplantaciju izveo je 1967. god. u Denveru Thomas E. Starzl u osamnaestmesečnog djeteta s hepatoblastomom. Suvremena era transplantacije jetre započinje 1980. god. uvođenjem imunosupresijske kombinacije ciklosporin-prednisolon, čime se stopa preživljenja s dotadašnjih 30-50% povisuje na 65% (2). Potkraj osamdesetih i hrvatski su pedijatri prepoznali koliko je transplantacija jetre revolucionizirala pedijatrijsku hepatologiju, pa su pomno selekcionirani i obrađeni bolesnici upućivani u svjetske tran-

splantacijske centre. Prva iskustva objavljena su 1999. u članku koji je propitivao i koliko smo daleko od početaka u Hrvatskoj (3). Na inicijativu Savjeta KBC-a Zagreb kojim je predsjedavao prof. dr. Z. Mareković, 2000. god. formira se tim za transplantaciju jetre u djece KBC-a Zagreb. Prof. dr. Stipe Batinica imenovan je voditeljem tima koji u startu zagovara tzv. hrvatski model transplantacije. Suština ideje tog modela temeljila se na zaključku da pojedinačno ne vladamo sveukupnim transplantacijskim vještinama, pa smo unaprijed odustali od pedijatrijskog transplantacijskog kirurga i umjesto pojedinca definirali kirurški transplantacijski tim, koji čine dječji kirurg vješt u hepatalnoj kirurgiji, vaskularni, mikrovaskularni/plastični i transplantacijski kirurg za odrasle (4, 5). Program transplantacije jetre u djece u Hrvatskoj započinje u rujnu 2001. god. kad je izvedena prva uspješna transplantacija jetre sa živog donora u KBC-u Zagreb. Tijekom dosadašnjeg trajanja bio je pionirski i u brojnim drugim segmentima koje treba spomenuti: prva transplantacija segmenta kadaverične jetre (2002.), prva transplantacija

* Klinike i Zavodi KBC-a Zagreb i Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb

Adresa za dopisivanje:

Prof. dr. sc. Jurica Vuković, Klinika za pedijatriju KBC-a Zagreb i MF-a Sveučilišta u Zagrebu, Kišpatićeva 12. Zagreb,
E-mail: juricav1961@yahoo.com

jetre nekompatibilne krvne grupe (2001.), prva transplantacija dijela jetre živog nesrodnog donora (2006.), uključujući i prvu uporabu takrolimusa kao dijela standardnog imunosupresivnog protokola (2001.).

BOLESNICI I METODE

Analizirana je medicinska dokumentacija sve djece kojoj je u razdoblju od 5. 9. 2001. do 1. 4. 2014. transplantirana jetra. Svi bolesnici su prije zahvata bili evaluirani u našoj ustanovi, a nakon otpusta iz bolnice praćenje je nastavljeno kod nas. Inicijalno i tijekom praćenja prikupljani su sljedeći podatci: jedinstveni identifikacijski broj, datum rođenja, mjesto rođenja, spol, datum uvrštenja na transplantacijsku listu, vrijeme provedeno na transplantacijskoj listi, prisutnost drugog značajnog komorbiditeta, vrsta i broj prethodnih operacija, datum transplantacije, dob u vrijeme transplantacije, srodna ili kadaverična transplantacija, dio organa koji je presađen, vrijeme trajanja zahvata, dužina boravka u bolnici kad je transplantacija obavljena, datum zadnje kontrole, procjena jetrene funkcije tijekom posljednje kontrole i ishod liječenja (smrt/preživljenje). Ishode smo analizirali mjesec dana nakon liječenja (što je u osnovi mjera uspješnosti kirurškog zahvata i neposrednog posttransplantacijskog zbrinjavanja), godinu dana nakon zahvata (vrijeme kad se više ne očekuju akutne posljedice neposrednih posttransplantacijskih komplikacija), pet godina nakon zahvata (srednjoročni rezultat jer je brojem značajan, a i malo je centara koji objavljuju dugoročnije rezultate) i deset godina poslije zahvata, jer je to dugoročno gledajući vrijeme kad preživljavanje prema sadašnjim spoznajama doseže plato i ne očekuju se bitna kolebanja u dosad doglednoj budućnosti (što je sad već skoro tridesetak godina). Praćene su i rane i kasne komplikacije. Rane komplikacije se u pravilu javljaju od 2. posttransplantacijskog dana do kraja trećeg tjedna i dominiraju: primarna afunkcija grafta, krvarenje, tromboza hepatalne arterije, popuštanje biliodigestivne anastomoze, infekcije (najranije bakterijske, u drugom tjednu CMV) i akutno odbacivanje. Kasne se u pravilu javljaju više od mjesec dana nakon zahvata i aktivno se traže: znakovi kronične disfunkcije transplantata, kronično odbacivanje, vaskularne tromboze, stenoze biliodigestivne anastomoze, komplikacije imunosupresije, virusne i oportunističke infekcije, posttransplantacijska limfoproliferacijska bolest. Uspjeh transplantacije je definiran kao normalizacija jetrenih nalaza uz standardan imunosupresijski protokol ili njegove inačice i povratak u normalan život u zajednici. Da bi slika naše intervencije bila potpunija, odlučili smo analizirati i pokazatelje kakvoće života.

To smo učinili u preživjelih nakon prvih 20 transplantacija. Za ispitivanje kakvoće života služili smo se PedsQL upit-

nikom za procjenu kakvoće života pedijatrijskih ispitanika, koji su ispunjavali sami roditelji i djeca ovisno o njihovoj dobi. Anketom smo istražili psihomotorni razvoj djeteta te njegove socijalne vještine u interakciji s drugim osobama u svom okruženju. Dijelovi ankete obuhvaćali su pitanja vezana za djetetove fizičke aktivnosti, emotivno funkcioniranje, socijalnu interakciju s drugom djecom i za probleme vezane za školu ili vrtić, ovisno o dječjoj dobi. Anketu su popunjavali roditelji i djeca kojoj su ankete prilagođene prema njihovom dobnom uzrastu i mogućnosti razumijevanja.

U opisu rezultata primijenjene su metode deskriptivne statistike i Kaplan-Meierove krivulje preživljenja.

REZULTATI

U razdoblju od 5. 9. 2001. do 5. 4. 2014. godine liječili smo ukupno 29-ero bolesnika u dobi od 5 mjeseci do 17 godina. Bilo je 17 dječaka i 12 djevojčica. Desetero bolesnika je trenutku zahvata bilo mlađe od godinu dana. Indikacije za transplantacijsko liječenje bile su sljedeće: bilijarna atrezija u trinaestero bolesnika, nedostatak alfa-1 antitripsina u troje, progresivna obiteljska intrahepatalna kolestaza u troje, fulminantni hepatitis u 2-je, a ostalih 8-ero je redom bolovalo od Crigler-Najjara tip I, ciste koledohusa, kriptogene ciroze, sindroma neonatalnog hepatitisa, kroničnog B hepatitisa, Alagilleovog sindroma, neonatalne hemokromatoze i autoimunskog hepatitisa. Medijan INR-a u cijeloj skupini iznosio je 2.9. Ukupno je učinjeno 29 transplantacija i jedna retransplantacija. Četvero bolesnika je liječeno transplantacijom cijele kadaverične jetre, a njih 25-ero je ukupno dobilo 26 reduciranih graftova. Sedamnaest-ero bolesnika je dobilo lijevi lateralni segment živućeg srodnika, a jedan živuće nesrodne osobe. Pesađeno je i 8 kadaveričnih lijevih reznjeva sedmero bolesnika, od kojih su dvoje dobivena "split" postupkom (lijevi rezanj pedijatrijskom, a desni adultnom primatelju). Uspješnost zahvata koja se mjeri kao jednomjesečno preživljenje nakon transplantacije iznosi 89,7%. Jednogodišnje preživljenje u cijeloj skupini iznosi 76,9%, a petogodišnje 66,6%. Desetgodišnje preživljenje zbog još premalog uzorka nije statistički reprezentativno. Ukupno preživljenje u cijeloj skupini nakon 12.5 godina trajanja programa iznosi 68,9%. Devet-ero bolesnika je umrlo nakon transplantacije, jedan u operacijskoj dvorani, pošto je nova jetra već bila presađena, zbog nesavladivih anestezioloških komplikacija, jedan zbog primarne afunkcije grafta u vrijeme kad još nismo bili dio Eurotransplanta, a konsenzusom je prihvaćeno da se ne ide u još jednu transplantaciju od drugog živog srodnika. U 2-je bolesnika imali smo preveliki graft za primatelja, što se ni naknadnim redukcijama nije uspjelo korigirati. Dvoje bolesnika je podleglo zbog infektivnih komplikacija nekoliko mjeseci nakon transplantacije i

poslije iznimno kompliciranog posttransplantacijskog tijeka. U troje bolesnika smrtni ishodi su nastupili više godina nakon transplantacije zbog kombinacije složenih socijalnih uvjeta, kroničnog odbacivanja/*non-compliancea*, a jedan od njih je umro prilikom pokušaja retransplantacije. Jedan bolesnik je umro na listi čekanja (glikogenoza tip IV.), ne dočekavši adekvatan organ. Prema našim saznanjima u promatranom razdoblju u inozemstvu je transplantiran jedan bolesnik s Crigler-Najjarom tip I. i to je prvo pokušana transplantacija hepatocita, a tek potom učinjena segmentalna transplantacija. Drugu bolesnicu smo sami poslali, jer joj je bila nužna hitna transplantacija desnog režnja živog donora, što je u tom trenutku bilo moguće tek u dva centra u Europi. Analizirali smo naše rezultate i u 3 različita vremenska odsječka. U tzv. inicijalnom razdoblju (2001.-2004.) transplantirano je 9-ero djece, od toga 4 djevojčice i 5 dječaka. Indikacije su bile sljedeće: 3 atrezije žučnih vodova, 1 cistična bolest jetre, 1 subdekompensirana ciroza jetre, 1 cista koledokusa, 1 mb. Byler tip II., 1 Crigler-Najjar, 1 nedostatak alfa-1 antitripsina. Preživljavanje u 1. mjesecu bilo je 77%, u 1. godini 66%, i u 5. godini 44%, za 10. godinu iznosi 22%, ali s obzirom na mali uzorak to nije reprezentativno izračunato prema Kaplan-Meierovoj metodi. Srednja vrijednost životne dobi u vrijeme transplantacije iznosila je 6,33 godine. Drugo razdoblje je uslijedilo od 2005. nakon analize inicijalnih rezultata i dogovora da se nastavi s dotadašnjim modelom rada i trajalo je do kraja 2010. kada dotadašnji voditelj kirurškog tima odlazi u mirovinu. U vremenskom razdoblju od 2005.-2010. godine transplantirano je 9-ero djece, od toga 6 dječaka i 2 djevojčice. Indikacije su bile sljedeće: atrezija žučnih vodova (3-je bolesnika), 1 fulminantni hepatitis, 1 neonatalni hepatitis, 2 nedostatka alfa-1 antitripsina, 1 kronični hepatitis i 1 Alagilleov sindrom. Preživljenje u 1. mjesecu, u 1. godini i 5. godini iznosi visokih 88,8% i kroz sva 3 vremenska razdoblja nema tendencije pada izračunano prema Kaplan-Meierovoj metodi. Jedini bolesnik je umro u operacijskoj dvorani nakon ugradnje grafta. Srednja vrijednost životne dobi u vrijeme transplantacije iznosila je 4,27 godina. U trećem razdoblju nakon promjena u vodstvu kirurškog tima od 2011. do danas transplantirano je 11-ero djece kojoj je učinjeno 11 primarnih transplantacija i jedna retransplantacija nakon tromboze arterije hepatike. Jednomjesečno preživljenje iznosi 100%, a jednogodišnje 83,3%. Preživljenje u drugom razdoblju (2005.-2014.), kako jednogodišnje tako i ukupno iznosi 85%, s tim da je jednomjesečno iznosilo 95%. Dodatno smo analizirali preživljenje ovisno o glavnom operateru, ono ovisno o anesteziološkoj filozofiji - permisivna acidoza tijekom zahvata (da ili ne), preživljenje ovisno o osnovnoj dijagnozi, ono ovisno o dobi i masi i preživljenje ovisno o vrsti zahvata/grafta. Nijedna korelacija nije dosegla statističku

značajnost, ali je postojala pozitivna korelacija između napuštanja koncepta permisivne acidoze i preživljenja. Ispitivanje kakvoće života u podskupini ispitanika nije pokazalo imalo značajnijih odstupanja od zdravih vršnjaka, ali brojke su premale za analizu.

RASPRAVA

Transplantacije koje se izvode u dječjoj dobi su ortotopične (presadak se stavlja na mjesto gdje je uklonjena bolesna jetra) transplantacije cijele ili dijela jetre s kadaveričnog (osobe kod koje je utvrđena moždana smrt) ili živog srodnog donora. Ako su darovatelj i primatelj sličnih godina i približno iste tjelesne mase, onda se može transplantirati cijela jetra. U praksi se to rijetko događa, pa se većina presađaka uzima od odrasle osobe. Ovisno o tjelesnim proporcijama i tjelesnoj masi, uzimaju se režnjevi ili segmenti jetre. Ako postoji razlika tjelesne mase 2:1, za transplantaciju se uzima desni režanj jetre. Ako postoji razlika tjelesne mase 4:1, tj. primatelj je 4 puta lakši od donora, za transplantaciju se uzima lijevi režanj jetre. Ako je riječ o dojenčadi čiji omjer tjelesne mase može biti 8 do 10 puta manji od mase odraslog, transplantira se lateralni segment (II. i III. segment) lijevog režnja zajedno s pripadajućim strukturama krvnih žila i bilijarnog stabla (6, 7). Jetru možemo podijeliti na segmente, ovisno o anatomske građi (podjela prema *Couinaud*). Svaki segment ima vlastitu portalnu i arterijsku segmentalnu granu i posebnu drenažu žuči. Specifičnost naše skupine je da smo od 29-ero transplantiranih bolesnika imali samo njih 4-ero kod kojih smo mogli transplantirati cijelu jetru. Te 4 cijele jetre su transplantirane djeci koja su danas 12, 8, 5 i 1 godinu nakon transplantacije zdravi adolescenti, odnosno mladi ljudi. Još smo učinili i 26 segmentalnih transplantacija kod kojih bilježimo kontinuirani pad kirurških komplikacija, smanjenje imunoloških i otprilike istu učestalost infektoloških. U načelu smo se lakše odlučivali za *second-look* operaciju, primarno nezatvaranje mišićnog sloja i inicijalno blažu imunosupresiju. Vjerujemo da je i to rezultiralo boljim preživljenjem. U prilog argumentu da je naš "hrvatski model" pokazao učinkovitost koju mu tuđa iskustva nisu predviđala, ide i činjenica da je učestalost tromboze arterije hepatike u našoj skupini (klasičan pokazatelj kirurške tehnike u pedijatrijskoj transplantaciji jetre) 3,3%, što je apsolutno jedan od najboljih rezultata uopće u dostupnoj literaturi (8). Važan korak u "rastu" našeg programa bilo je i učlanjenje Hrvatske u mrežu Eurotransplanta, jer se na taj način u najvećoj mjeri riješio problem hitne dostupnosti organa u bolesnika u kojih ta potreba postoji (9). Iz rezultata je vidljivo da se ravnopravno odnosimo prema svim oblicima transplantacije jetrenih segmenata, bilo da je riječ o dijelu kadaveričnog organa ili doniranju dijela organa živih srodnika, a jedna od mogućih prednosti potonjeg po-

stupka je mogućnost "planiranja" zahvata, što je u neku ruku organizacijski lakše (10).

Anketom PedQL dobili smo podatke vezane za kakvoću života transplantirane djece i njihovih roditelja. Temeljem dobivenih rezultata može se zaključiti da većina djece nema većih poteškoća u obavljanju svakodnevnih fizičkih aktivnosti kao što je hodaње na dulje staze, dok im je intenzivnije bavljenje športom te podizanje teških predmeta katkad problem. Nemaju osjećaj nedostatka energije ni bolove. U emotivnom funkcioniranju roditelji navode da djeca katkad ispoljavaju ljutnju, strahove i imaju poteškoće sa spavanjem, dok su neki adolescenti gdježak zabrinuti, pitajući se što će dugoročno biti s njima. U socijalnoj interakciji s drugom djecom i osobama u njihovom okruženju navode da gotovo nikad nemaju poteškoća u igri, da nisu izložena zađirkivanju druge djece i da im je samo katkad teško pratiti vršnjake u njihovim aktivnostima. Za djecu školske dobi navode da su katkad zaboravljiviji i da izostaju iz škole zbog odlaska liječniku ili u bolnicu. Nedavno su objavljene i preporuke kako se dugoročno baviti s odrastanjem bolesnika s presađenom jetrom i koje probleme treba anticipirati u kojoj životnoj dobi (11). I na kraju na mjestu je reći i zašto nam je teško. U vlastitom profesionalnom okruženju, usprkos respektabilnim rezultatima (imamo bolje preživljenje u svim vremenskim razdobljima nego Slovenci i Srbi koji svoje bolesnike šalju na transplantaciju u Bergamo), program je i dalje siromašni rođak na kraju stola koji se hrani entuzijazmom, za razliku od odraslog programa u KB-u Merkur koji je praktički nacionalna medicinska institucija. S druge strane, odnos društva prema izliječenom pedijatrijskom bolesniku koji odraste i traži posao s presađenom jetrom, svede se jedino na nuđenje mirovine. Usprkos svemu, vjerujemo da svojim radom afirmiramo vlastitu struku makar u očima onih za koje se nadamo da će program nastaviti.

ZAKLJUČAK

Nakon inicijalnog "razdoblja učenja" ušli smo u zrelu fazu programa transplantacije jetre u djece, s rezultatima komparabilnim sa svjetskim centrima i sposobni smo četvero od petero bolesnika koje čeka neumoljiv kraj vratiti zdravlje. To nam je uvelike olakšalo i članstvo u Eurotransplantu, jer je dokinulo brigu o hitnoj dostupnosti organa. Kako dugoročno preživljenje postaje činjenica, sve važniju ulogu imat će i kakvoća života nakon transplantacije, a krucijalno pitanje za

društvo u cjelini je koliko je spremno integrirati tu nekad bolesnu djecu, a sada zdrave mlade ljude u aktivan i plodonosan život.

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the Unified Competing Interest form at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

1. Muiesan P, Vergani D, Mieli-Vergani G. Liver transplantation in children. *J Hepatol.* 2007;46:340-8.
2. Vuković J. Transplantacija jetre u djece. *Paediatr Croat.* 2006;50 (Supl 1):144-7.
3. Jurčić Z, Krželj V, Peršić M, Vuković J, Dujšin M, Perić M. Transplantacija jetre u djece: Koliko smo daleko od početaka u Hrvatskoj? *Paediatr Croat.* 1999;43(Supl 1):199-203.
4. Vuković J, Batinica S. Transplantacija jetre. U: Votava-Raić A, Dumić M, Tješić-Drinković D, ur. *Pedijatrija danas. Nove spoznaje o starim temama - 20 godina poslije.* Zagreb: Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu; 2008;81-4.
5. Bogović M. Transplantacija jetre u dječjoj dobi u Hrvatskoj. *Acta Chirug.* 2011;8:7-9.
6. Yu YD, Kim KH, Jung DH, Lee SG, Kim YG, Hwang GS. Laparoscopic live donor left lateral sectionectomy is safe and feasible for pediatric living donor liver transplantation. *Hepatogastroenterology.* 2012;59:1512-5.
7. Batinica S. Ciroza – kirurško liječenje: transplantacija jetre. U: Barišić N, Tješić-Drinković D, Vuković J., ur. *Pedijatrija danas. Prepoznajmo jetrene bolesti na vrijeme.* Zagreb: Medicinska naklada; 2010:115-21.
8. Stringer MD, Marshall MM, Muiesan P, et al. Survival and outcome after hepatic artery thrombosis complicating paediatric liver transplantation. *J Pediatr Surg.* 2001;36:888-91.
9. www.eurtransplant.org
10. Lobritto S, Kato T, Emond J. Living-donor liver transplantation: Current perspective. *Semin Liver Dis.* 2012;32:333-40.
11. Kelly DA, Bucuvalas JC, Alonso EM, et al. Long-term medical management of the pediatric patient after liver transplantation: 2013 practice guideline by the American Association for the Study of Liver Diseases and the American Society of Transplantation. *Liver Transpl.* 2013;19:798-825.

SUMMARY

Pediatric liver transplantation program in Croatia

Jurica Vuković, Martina Bunić, Vanja Ille, Mirna Aničić, Lana Omerza, Stipe Batinica

Liver transplantation is an accepted and well-established method of treatment for acute and chronic liver failure in children and adults. The aim of this paper is to present the results of a program of pediatric liver transplantation conducted in Croatia. The success of transplantation in terms of survival and cure is presented by means of one-month, one-year, five-year and ten-year life span after transplantation. In twelve years, twenty-nine children were treated. One-month survival rate was 89.7%, one-year survival rate 76.9%, and five-year survival rate 66.6%. Ten-year survival was statistically impossible to interpret because of the small sample. Overall survival for the whole series is 68.9%. Two subgroups were formed to assess outcomes in two different time intervals (initial learning period and second period after reassessment of the goals). Five-year survival was 44% in the initial period and 85% in the second period. Long-term survival with a well-functioning graft and a satisfactory quality of life is possible for most children having to undergo liver transplantation because of the end-stage liver disease at an early age.

Keywords: liver transplantation; children; acute and chronic liver failure

Liječenje izvanbolničke upale pluća u djece

Neven Pavlov*

Racionalni pristup liječenju upala pluća u djece uzima u obzir otežano otkrivanje etiologije bolesti, rezistenciju uzročnika na obično primjenjivane antibiotike te korist od pneumokoknog cjepiva. Ograničena vrijednost protuupalnih markera (L, CRP, prokalcitonin), ispravna upotreba ultrazvuka, rengenograma i CT-a, duljina bolničkog i antibiotskog liječenja, kad s parenteralne prijeći na oralnu terapiju, pitanja su koja traže odgovore i daljnja istraživanja. Temeljem rasporede vođene na XXVII. simpoziju Hrvarskog društva za pedijatrijsku pulmologiju, Čakovec, 16. - 17. svibnja 2014. god., na kojem je glavna tema bila liječenje izvanbolničke upale pluća u djece usuglašeni su stavovi te postignut dogovor o potrebi izrade hrvatskih smjernica za liječenje izvanbolničke upale pluća u djece, koje bi uzele u obzir lokalne specifičnosti, stupanj rezistencije mikroorganizama, precizirale duljinu i način liječenja pneumonija, uputile na racionalnu dijagnostiku, što bi trebalo rezultirati učinkovitijim liječenjem upala pluća u djece.

Ključne riječi: pneumonije; liječenje; dijete; smjernice

UVOD

Izvanbolničke upale pluća (engl. *Community acquired pneumonia* - CAP) jedne su od najučestalijih infekcija u djece u zemljama u razvoju (gdje su najčešći uzrok smrti) te u industrijaliziranim zemljama, gdje bolest uzrokuje značajan socioekonomski problem (1, 2). Definicija CAP-a je složena i varira u različitim smjernicama: neke se temelje na kliničkoj procjeni, druge uzimaju u obzir radiološke ili laboratorijske nalaze (3-5).

CAP se klinički definira kao prisutnost simptoma i znakova upale pluća u prethodno zdravog djeteta zbog infekcije koja je stečena izvan bolnice. U razvijenim zemljama to može biti potvrđeno radiološkim nalazom konsolidacije. U zemljama u razvoju praktičniji je naziv akutna upala donjih dišnih putova, s obzirom na dostupnost rengenorskog snimanja. U idealnim okolnostima definicija uključuje izolaciju uzročnika (4).

Upale pluća u općoj populaciji dječje dobi česta su bolest i većinom se uspješno liječe izvanbolnički. Manji broj bolesnika zahtijeva bolničko liječenje, a komplikacije su vrlo rijetke (6). U razvijenim državama prosječno se na godinu dijagnosticira 10 do 15 slučajeva pneumonija na 1000 djece, od čega se 1-no do 4-ero djece hospitalizira (7).

Studije o učestalosti pneumonija u Sjevernoj Americi, Europi, Australiji, Novom Zelandu i Japanu upućuju na to da se svake godine u razvijenim zemljama javlja do 2.6 milijuna upala pluća, uključujući i 1.5 milijun hospitaliziranih, uz oko 3000 smrtnih slučajeva u djece < 5 godina (8).

Streptococcus pneumoniae (pneumokok, Pnc) vodeći je uzročnik bakterijske upale pluća, meningitisa i sepse u djece diljem svijeta.

Prevenција pneumokokne bolesti dostupna je i učinkovita uz upotrebu pneumokoknog konjugiranog cjepiva.

Pnc uzrokuje oko 11 % (8 - 12 %) svih smrtnih slučajeva u djece u dobi od 1 do 59 mjeseci.

Radi smanjenja smrtnosti djece, UN je postavio Milenijski razvojni cilj 4, čime se želi ubrzati prevencija i liječenje streptokokne bolesti, posebno u bolešću najopterećenijim djetelovima svijeta (9).

Smjernice, dijagnostičke i terapijske, imaju glavni cilj postizanje brzog i potpunog izlječenja. Hrvatska nema svoje nacionalne smjernice te se služi tuđima (10). Po citiranosti ističu se revidirane smjernice Britanskog torakalnog društva te smjernice proizišle iz suradnje Američkog društva za pedijatrijske infektivne bolesti i Američkog društva za infektivne bolesti (4, 5).

Dojam je da Hrvatska, unatoč pridržavanju smjernica za liječenje CAP-a, uključujući prethodno navedene britanske i američke smjernice, ne postiže očekivane rezultate liječenja s obzirom na dosegnuti stupanj razvoja primarne i sekun-

* KBC Split, Spinčićeva 1, 21000 Split

Adresa za dopisivanje:

Prof. dr. sc. Neven Pavlov, dr. med., Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Medicinski fakultet Sveučilišta u Splitu, 21000 Split, Spinčićeva 1, E-mail: npavlov@kbsplit.hr

darne zdravstvene zaštite djece. Radi razjašnjenja ovog problema, održan je XXVII. simpozij Hrvatskog društva za pedijatrijsku pulmologiju (HDP) u Čakovcu, 16. - 17. svibnja 2014. god., s temom priprema hrvatskog postupnika za liječenje izvanbolničke upale pluća u djece (11). Stavovi izneseni na ovom simpoziju predmet su ovog rada. Izražena je suglasnost o potrebi izrade hrvatskih smjernica za liječenje pneumonija u djece, koje bi uzele u obzir lokalne specifičnosti, stupanj rezistencije mikroorganizama, precizirale duljinu i način liječenja pneumonija, uputile na racionalnu dijagnostiku pneumonija, što bi trebalo rezultirati učinkovitijim liječenjem CAP-a u djece (12).

ETIOLOGIJA

Opća je suglasnost kako je brzi i adekvatni terapijski pristup osnova za smanjenje posljedica bolesti (4, 5). Kako je etiološka potvrda uzročnika CAP-a u djece otežana, nije lako propisati racionalnu i učinkovitu antimikrobnu terapiju. Razloge navedenom nalazimo u rezistenciji najčešćih respiratornih patogena prema najčešće primjenjivanim antibioticima i u nedostatku sigurnih informacija vezanih za moguću preventivnu ulogu pneumokokne vakcine. Potrebna su daljnja istraživanja u različitim područjima, kao što su etiologija CAP-a, razlozi komplikacija, bolja definicija prvog i drugog reda antibiotskog liječenja (uključujući doze i trajanje parenteralnog i oralnog liječenja) kao i uloga anti-virusnog tretmana te nadzora bolesnika s CAP-om (13).

U djece je teže dobiti sekret iz donjih dišnih putova nego u odraslih pa se invazivne dijagnostičke metode rutinski ne primjenjuju (14). Bakteriološke kulture uzoraka gornjih dišnih putova nisu korisne stoga što fiziološka flora često sadrži bakterije, uobičajene uzročnike pneumonija. Dijagnoza upale pluća uzrokovane Pnc-om bila je pet puta češća pomoću PCR metode u serumu (lančana reakcija polimeraze, engl. *Polymerase Chain Reaction*) nego putem hemokulture (HK). Dokaz *Chlamidophyla pneumoniae* putem PCR-a, bez ispunjenja kriterija akutne infekcije, može se smatrati prethodnom infekcijom. PCR za dijagnozu *Mycoplasma pneumoniae* ima manju osjetljivost od seroloških pretraga (15).

Posebno je teško procijeniti uzročnika CAP-a u djece koja se primaju na bolničko liječenje. Razlog navedenom je što su djeca u trenutku prijma u bolnicu već primala antibiotsku terapiju pa često dobijemo negativne bakteriološke rezultate. U retrospektivnoj studiji, analizom medicinske dokumentacije djece liječene od pneumonije tijekom 6 godina u Klinici za dječje bolesti KBC-a Split (1998./1999., 2004./2005. te 2010./2011. god.), utvrdili smo da je antibioticima prije hospitalizacije liječeno 47,5 % bolesnika, najčešće jednim antibiotikom (74,5 %), potom sa dva (21,4 %), a najrjeđe sa tri i više antibiotika (12). Sljedeći razlog su neadekvatni uzor-

ci na temelju kojih se pokušava razlučiti uzročnika CAP-a. Primjer su obrisci ždrijela i nosa, rezultati kojih ne rješavaju etiologiju uzročnika. Stoga ih je najbolje ne raditi, izuzev kad ciljano tražimo β -hemolitički streptokok skupine A (obrisak ždrijela), uz istodobno prisutne znakove streptokoknog tonzilitisa, ili pri detekciji kliconoša Meticilin rezistentnog *Staphylococcus aureus* MRSA) (obrisak nosa).

Od mikrobioloških pretraga najčešće se rabi HK, brisevi nosa i ždrijela. Raznim studijama utvrđeno je da je pozitivan nalaz HK-a često manji od 10%, dok je Pnc izoliran u 5% slučajeva (4). U našoj studiji pozitivno je bilo 14,5% uzoraka HK-a (12). Pozitivan nalaz HK-a upućuje na etiologiju pneumonije, pa hospitaliziranom djetetu s pneumonijom i temperaturom iznad 38,5°C treba uzeti HK.

U prospektivnoj studiji provedenoj u Klinici za infektivne bolesti u Zagrebu (siječanj 2010. - prosinac 2012.), u 110-ero bolesnika s radiološki dokazanom domicilnom alveolarnom pneumonijom (engl. *Community Acquired Alveolar Pneumoniae* - CAAP) u dobi od 17,7 do 36 mjeseci, podjednake zastupljenosti oba spola (M : Ž - 56 : 54), dokazana je pneumokokna etiologija bolesti u 11-ero (10%) bolesnika, pri čemu je samo u dvoje bio pozitivan HK, dok je u njih 9-ero pneumokokni DNK dokazan PCR-om. Studija je potvrdila da molekularna dijagnostika značajno povećava broj dokazanih pneumokoknih bakterijskih pneumonija (16).

Etiološki podatci u hospitalizirane djece upućuju na to da su uzročnici CAP-a slični onima u ambulantno liječene djece. Respiratorni virusi, samostalno ili zajedno s bakterijama, važni su uzročnici CAP-a. Posebno je to izraženo u ranoj dobi (do 2 god. u 80% CAP-a) (17). Iako su virusi odgovorni za veliki dio CAP-a, antibiotici se često propisuju (13). U kasnijoj dobi učestalost se smanjuje na trećinu CAP-a. Najčešće su izolirani: rinovirus, respiratorni sincicijski virus, influenza A i B virus, adenovirus te razni enterovirusi. Bakterije se izoliraju u 30-40 % slučajeva u kojima je uzročnik potvrđen. Pnc je najvažniji bakterijski uzročnik u djece sve dobi, zadržan za oko 30% slučajeva CAP-a (18).

Pnc je važniji u djece predškolske dobi, stoga što su u djece starije od 5 godina atipične bakterije (većinom *Mycoplasma pneumoniae*) glavni uzročnici. Iako su vrijednosti CRP-a i ukupnog broja leukocita (L) u krvi značajno veće, CRP i L ne mogu poslužiti za razlikovanje bakterijske od atipične pneumonije u djece, zbog visokog stupnja preklapanja u različitim skupinama (19). Neke studije su našle veću osjetljivost i specifičnost, uz veću pozitivnu i negativnu prediktivnu vrijednost za prag prokalcitonina od 1 g/L, nego CRP ili L pri razlikovanju bakterijskog i virusnog uzročnika CAP-a u ne-liječene djece hospitalizirane kao hitni slučajevi (20, 21). Prokalcitonin se danas smatra najbolje validiranim biomarke-

rom bakterijskih plućnih infekcija, kao i markerom potrebe i dužine primjene antibiotskog liječenja (22).

U posljednje se vrijeme navodi kako se *Legionella species* dijagnosticira kao uzročnik CAP-a u djece do 5% slučajeva, mnogo češće negoli se prije mislilo (23).

DIJAGNOZA

Niska osjetljivost fizikalnih znakova u otkrivanju blagog ili srednje izražene CAP-a te slaba podudarnost fizikalnih metoda s radiološkom potvrdom CAP-a upućuju na to da nema savršeno osjetljivog testa za njegovu dijagnozu u djece (24). *Bilkis i sur.* utvrdili su da su kombinacija vrućice, lokaliziranih hropaca, oslabljenog šuma disanja i tahipneje povezani s rengenški potvrđenom pneumonijom u samo 69% slučajeva (25). Sustavna primjena rengenške slike u svih sa sumnjom na CAP nije opravdana stoga što takav pristup definira plućne promjene u manje od 20% djece s blagim ili umjerenim CAP-om. Interpretacija radioloških nalaza kod djece sa sumnjom na CAP varira i u dobro obučanih radiologa, osobito u prisutnosti intersticijskih infiltrata (2). Nepotrebno izlaganje zračenju treba izbjegavati zbog mogućeg rizika od malignih bolesti (26).

Prihvaćeno je mišljenje kako nije potrebno rutinski rengenškom slikom potvrditi sumnju na CAP u djece koja su dovoljno dobro da se liječe ambulantno, ali se preporuča uraditi rengenšku snimku pluća djeci s teškim respiratornim simptomima, s obzirom na to da nalazi mogu potvrditi dijagnozu i karakteristike parenhimnih infiltrata te nazočnost komplikacija koje zahtijevaju specifično liječenje. Stoga dijagnosticiranje CAP-a u djece s blagim simptomima bolesti znači problem te je moguće da veliki broj bolesnika bez CAP-a (osobito ambulantnih) bude liječen kao i oni s bolešću (uključujući nepotrebnu antibiotsku terapiju). Računalna tomografija (CT) obično je rezervirana za bolesnike s CAP-om, kad se bolest komplicira paraneumoničnim izljevom, nekrotizirajućom upalom pluća ili plućnim apscesom, pogotovo kad se razmatra kirurško liječenje (3). Nedostatci CT-a su značajna izloženost ionizacijskom zračenju, primjena jodnih kontrasta te kod manje djece potreba za anestezijom. CT je osjetljiviji od rengenograma pluća koji zataji u 20% slučajeva (2). Ultrazvuk je vrlo korisna metoda, zbog svoje neinvazivnosti i neškodljivosti posebno je preporučljiv u djece, osobito u dijagnostici komplikacija upala pluća poput pleuralnog izljeva, empijema, lokularnih izljeva te dijagnostičkih i terapijskih punkcija (27). Ultrazvuk pluća može pomoći pri procjeni količine pleuralnog izljeva, određivanju mjesta postavljanja torakalnog drena, čime se smanjuje izloženost zračenju, premda je manje točan, uz više neslaganja između promatrača nego CT (5).

PROCJENA TEŽINE CAP-a

Djeca sa CAP-om mogu imati vrućicu, tahipneju, zadihanost, otežano disanje, kašalj, sipnju (engl. *wheezing*), glavobolju, bolove u trbuhu i/ili u prsištu, a težina može varirati od blagog stanja do onog opasnog za život (Tablica 1) (4, 5, 13).

TABLICA 1. Procjena težine CAP-a u djece (prema 3)

	Dojenče		Starije dijete	
	Blaga	Teška	Blaga	Teška
Temp. °C	<38.5	38.5	<38.5	38.5
Broj udisaja/min	≤70	>70	≤50	>50
SpO ₂ % (sobni zrak)	≥ 94	< 90 - 93	≥ 94	< 90 - 93
Odstupanje	Blago	Srednje do teško		
Smetnje disanja	Blage			Teške
Ostali simptomi	Uzima cijeli obrok	Širi nosna krilca, cijanoza, povremena apnea, stenjkavo disanje, ne jede	Ne povraća	Širi nosna krilca, cijanoza, stenjkavo disanje, znaci dehidracije

SpO₂: arterijsko zasićenje kisikom mjereno pulsним oksimetrom

S obzirom na širok spektar ispoljavanja CAP-a, procjena težine je presudna, jer dojenčad i djeca s blagim ili umjerenim respiratornim simptomima mogu biti sigurno zbrinuta ambulantno. Individualno se određuje potreba za mikrobiološkim pretragama, početna antimikrobna terapija te optimalna razina zdravstvene zaštite.

Djeca sa znakovima teže bolesti trebaju se hospitalizirati. Indikacije za hospitalizaciju su hipoksemija (arterijsko zasićenje kisikom mjereno pulsним oksimetrom (SpO₂) < 90-93% i cijanoza), frekvencija disanja > 70/min. u dojenčadi te > 50/min. u starije djece, otežano disanje, stenjkavanje, odbijanje obroka ili znaci dehidracije te nemogućnost obiteljskog nadzora (4, 5, 13).

Hiponatremija je važno obilježje težeg CAP-a, pa se koncentracija natrija u plazmi uvijek treba procijeniti u djece pri hospitalizaciji (28).

LIJEČENJE

Antibiotsko liječenje indicirano je samo u djece s bakterijskim CAP-om. U praksi je često nemoguće u manje djece diferencirati bakterijsku od virusne infekcije. HK je pozitivan u 13-26.5% djece s kompliciranim CAP-om, ali niže od 5% u blagoj ili srednje teškoj bolesti (18, 29, 30). Djeca (osobito predškolska koja su primila konjugirano pneumokokno cjevivo) s blagim CAP-om, dostupna nadzoru, za koju svi raspoloživi epidemiološki, klinički, laboratorijski i radiološki

podatci jasno upućuju na virusnu infekciju, trebaju se liječiti simptomatski (4, 5, 13).

Prema britanskim smjernicama sva djeca s jasnom kliničkom dijagnozom pneumonije trebaju primiti antibiotsko liječenje, jer se bakterijska i virusna pneumonija ne mogu pouzdano odvojiti (4).

Odluka o ambulantnom antibiotskom liječenju obično ovisi o nizu čimbenika: o djetetovoj dobi, dužini razdoblja tijekom kojeg se dijete ne osjeća dobro, dojmu o težini bolesti, simptomima, imunizacijskom statusu djeteta te stupnju tjeskobe roditelja i zdravstvenih radnika.

Što je dijete mlađe, to je problem razlikovanja virusnih od bakterijskih upala pluća sve izraženiji. Reaktanti akutne faze upale kao što su sedimentacija eritrocita, bijela krvna slika, CRP i prokalcitonin nemaju toliku pouzdanost da se temeljem njihovih vrijednosti razlikuje virusna od bakterijske infekcije. Meta-analiza koja je obuhvatila 8 studija i sveukupno 1230-ero djece (dobi 1 mj. - 18 god.) pokazala je da vrijednosti CRP-a između 40-60 mg/L u prepoznavanju bakterijske upale pluća imaju vrlo slabu pozitivnu prediktivnu vrijednost od 64% (31). Određivanje vrijednosti upalnih reaktanata korisno je za praćenje tijeka bolesti i odgovora na liječenje u djece koja su hospitalizirana zbog teže kliničke slike upale pluća i u djece u koje je došlo do razvoja komplikacija bolesti (5).

Amoksiciklin se savjetuje kao lijek prvog izbora za oralnu antibiotsku terapiju u sve djece zbog njegove učinkovitosti prema većini uzročnika CAP-a, dobre tolerancije i niske cijene. Alternativa su ko-amoksiklav, cefaclor, eritromicin, azitromicin i klaritromicin (4, 5). Djeca koja su ispoljila neuspjeh terapije i djeca koja nisu potpuno imunizirana protiv *S. pneumoniae* i/ili *H. influenzae* tip b trebaju se liječiti ko-amoksiklavom ili trećom generacijom cefalosporina. Druga generacija cefalosporina dolazi u obzir u regijama s niskom prevalencijom rezistencije Pnc-a na penicilin. U slučajevima težeg CAP-a ili suspektne atipične bakterijske infekcije, u obzir dolazi kombinacijsko liječenje lijekovima otpornim na b-laktamazu, uz dodatak makrolidnog antibiotika (13).

Trenutne smjernice za pedijatrijske CAP-e preporučuju liječenje intravenskim ampicilinom ili penicilinom za hospitaliziranu djecu, navodeći dokaze njihove usporedive učinkovitosti s cefuroksimom kod teže upale pluća (4, 5, 32-35).

Prema američkim smjernicama dijete s izvanbolničkom upalom pluća, koje je zbog težine kliničke slike hospitalizirano, trebalo bi rutinski primiti antibiotik parenteralno. Iako ovu preporuku ne podupiru kvalitetni dokazi, vjerojatno se parenteralnom primjenom pouzdanije postižu potrebne koncentracije antibiotika u krvi i tkivima. Rezultati multicentričnog randomiziranog kliničkog pokusa (PIVOT) pro-

vedenog u Velikoj Britaniji, pokazuju da se u djece (prosječna dob 2,5 god., većina <5 god.) 7-dnevna oralna primjena antibiotika (amoksicilin per os; n = 126) pokazala jednako učinkovita kao i parenteralna istog trajanja (benzil penicilin i.v.; n = 120). Djeca koja su primala amoksicilin oralno čak su ranije otpuštena iz bolnice (36). Navedeno potvrđuje da je oralna primjena antibiotika pouzdana i učinkovita i u djece s težom kliničkom slikom bolesti (4). Parenteralnom primjenom antibiotika sigurno se i brzo postižu visoke koncentracije lijeka u plućima. Njihova učinkovitost je neovisna o problemima oralnog unosa ili o poremećenju apsorpciji u crijevima. Stoga je treba primijeniti kod djece koja povraćaju, kao i kod one koja razvijaju komplikaciju bolesti ili pokazuju znakove sepse.

Za empirijsko liječenje i.v. antibioticima djece hospitalizirane s težim oblicima bolesti preporučuju se semisintetski derivati penicilina (amoksicilin, ampicilin, ko-amoksiklav) i cefalosporini druge (cefuroksim) i treće generacije (cefotaksim, ceftriakson). Odabir jednog od navedenih antibiotika u najvećoj mjeri ovisi o imunizacijskom statusu djeteta i lokalnim epidemiološkim podacima o antibiotskoj rezistenciji. U djece koja nisu imunizirana pneumokoknim konjugiranim cjepivom, u područjima s nepovoljnim seroepidemiološkim pokazateljima invazivne pneumonije i sa značajnom rezistencijom pneumokoka na penicilin, kao i u sve djece s teškim oblicima bolesti, uključujući i razvoj empijema, za početnu empirijsku terapiju preporučuju se ceftriakson ili cefotaksim (5). Na području srednje Europe, dakle i u našoj zemlji, seroepidemiologija invazivne pneumonije ne razlikuje se od ostalih pneumokoknih bolesti (37). Prema godišnjim izvještajima Interdisciplinarne sekcije za kontrolu rezistencije na antibiotike u Hrvatskoj broj izolata pneumokoka visokorezistentnih na penicilin je malen (2%), a izolata rezistentnih na ceftriakson gotovo uopće nema (38). Budući da umjerena rezistencija pneumokoka na penicilin u Hrvatskoj iznosi 28%, penicilin se može preporučiti u terapiji pneumokoknih pneumonija (38). Makrolidni antibiotici mogu se dodati u svakoj dobi ako nema odgovora na prvu liniju empirijske antibiotske terapije. Neuspjeh liječenja često je posljedica niskog doziranja amoksicilina i cefalosporina, kao i rezistencije Pnc-a na azitromicin (39). Nakon skoka u otpornosti Pnc-a na makrolide u 2008. godini (40%) otpornost na ove antibiotike ne mijenja se značajnije i u 2012. godini iznosi 37% (38).

Edukativna je analiza rezultata antimikrobne osjetljivosti te serotipizacije pneumokoknih izolata iz primarno sterilnih materijala koji su u Zavodu za kliničku mikrobiologiju Klinike za infektivne bolesti u Zagrebu prikupljeni iz brojnih kliničkih mikrobioloških laboratorija u Hrvatskoj. Ukupno je tijekom 2013. prikupljeno 43 izolata Pnc iz primarno sterilnih materijala (krv i cerebrospinalni likvor), od čega je 39 uzo-

raka i serotipizirano. Analizom antimikrobne osjetljivosti prema penicilinu, nalazi se da je umjerena rezistencija prisutna u 16 (37.2%) izolata, dok je u 4-ero (9.3%) bolesnika izoliran rezistentan Pnc. Analizom antimikrobne osjetljivosti prema ceftriaksonu, nalazi se da 41 (95.3%) izolat pripada kategoriji osjetljivih. Iz spomenutih se rezultata može zaključiti kako ceftriakson ostaje lijek izbora za liječenje invazivnih oblika pneumokokne bolesti u Hrvatskoj, kao i da se većina bolesnika s bakterijemičnom pneumokoknom bolešću u kojih nije aficiran središnji živčani sustav, uspješno može liječiti penicilinom. Serotipizacija invazivnih sojeva Pnc-a iz 2013. godine pokazuje da 79.4% sojeva pripada u tzv. *vaccine preventable* (ako se primjenjuje 13PCV), što je nešto manji postotak u odnosu na ranije godine (16).

Makrolide treba primjenjivati ako je moguća infekcija mikoplazmom ili klamidofilom pneumonije ili u slučaju vrlo teške bolesti. U pneumoniji udruženoj s influencom savjetuje se liječenje ko-amoksiklavom. Za intravensku primjenu savjetuju se antibiotici: amoksicilin, ko-amoksiklav, cefuroksim i cefotaksim ili ceftriakson. Terapija se usmjerava ako je mikrobiološka dijagnoza obavljena (4).

Empirijsku terapiju trećom generacijom parenteralnih cefalosporina (ceftriakson ili cefotaksim) treba propisati za hospitaliziranu djecu koja nisu potpuno imunizirana, u regiji gdje lokalna epidemiološka situacija ili invazivni pneumokokni sojevi ispoljavaju visoku rezistenciju, ili u djece s infekcijama opasnim za život, uključujući one s empirijom. Ne-b-laktamski antibiotici, kao vankomicin, nisu pokazali veću učinkovitost od treće generacije cefalosporina u liječenju pneumokokne pneumonije u odnosu na stupanj rezistencije u Sjevernoj Americi (5).

Još nije publicirana studija koja bi pokazala superiornost i.v. liječenja ili uputila na najbolje vrijeme za prijelaz s parenteralnog na oralno liječenje. U slučajevim liječenim od početka i.v. antibiotikom, prijelaz na oralnu terapiju treba poticati čim se djetetovo kliničko stanje poboljša (tj. snizi temperatura) (13).

Premda duljina antibiotskog liječenja još nije određena temeljem nalaza ili randomiziranih kontroliranih studija, savjetuje se 7 - 10-dnevno liječenje za blagi/srednje teški CAP (13).

Rowan-Leg i sur. navode medijan (M) ukupne duljine antimikrobne terapije za svu djecu s CAP-lobarnom pneumonijom 12 dana (interkvartilni raspon, IQR 10 -16). Za bolesnike bez izljeva M je iznosio 10 dana (IQR 10 - 12), dok su oni s izljevom imali M 18.5 dana (IQR 14 - 25) (33).

Retrospektivno istraživanje provedeno u Klinici za dječje bolesti KBC-a Split u šestogodišnjem razdoblju (1998./1999., 2004./2005. i 2010./2011. god.) djece hospitalizirane zbog

upale pluća, pokazalo je skraćanje duljine bolničkog liječenja u posljednjem dvogodišnjem razdoblju na M 9 dana (IQR 7 - 11) u usporedbi s ostalim godinama (M 10 -11 dana, IQR 8 - 15 dana). Bolničko liječenje izvanbolničkih pneumonija moguće je skratiti na 5 dana (vrijeme trajanja parenteralnog liječenja), uz nastavak kućnog liječenja peroralnim antibioticom (3 - 5 dana) (41, 42).

ZAKLJUČAK

Racionalni pristup liječenju CAP-a u djece uzima u obzir otežano otkrivanje etiologije bolesti, rezistenciju uzročnika na najčešće primjenjivane antibiotike te korist od pneumokoknog cjepiva. Ograničena vrijednost protuupalnih markera (L, CRP, prokalcitonin), ispravna upotreba UZ-a, rendograma i CT-a, duljina bolničkog i antibiotskog liječenja, kad prijeći s parenteralne na oralnu terapiju, pitanja su koja traže odgovore i daljnja istraživanja, uz izraženu suglasnost o potrebi izrade hrvatskih smjernica za liječenje pneumonija u djece.

Kratice:

CAP – izvanbolnička upala pluća (engl. *Community acquired pneumonia*)
 CAAP – domicilna alveolarna upala pluća (engl. *Community Acquired Alveolar Pneumoniae*)
 HK – hemokultura
 L – ukupni broj leukocita
 HDPP – Hrvatsko društvo za pedijatrijsku pulmologiju
 CT – računalna tomografija
 PCR – lančana reakcija polimeraze (engl. *Polymerase Chain Reaction*)
 Pnc – *Streptococcus pneumoniae* (pneumokok)
 IQR – interkvartilni raspon
 MRSA – meticilin rezistentni *Staphylococcus aureus*

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili the *Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the *Unified Competing Interest form* at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

- Esposito S, Principi N. Unsolved problems in the approach to pediatric community acquired pneumonia. *Curr Opin Infect Dis.* 2012;25:286-91.

2. Principi N, Esposito S. Management of severe community-acquired pneumonia of children in developing and developed countries. *Thorax*. 2011;66:815-22.
3. Esposito S, Patria MF, Tagliabue C, Longhi B, Papa SS, Principi N. CAP in children. U: Chalmers JD, Pletz WM, Aliberti S. Community-Acquired Pneumonia. European respiratory monograph. Clinical handbooks for the respiratory professional. European Respiratory Society. 2014;63:130-9.
4. Harris M, Clark J, Coote N, et al. British Thoracic Society guidelines for the management of community acquired pneumonia in children: update 2011. *Thorax*. 2011;66 (Suppl 2):ii1-ii23.
5. Bradley JS, Byington CL, Shah SS, et al. Executive summary: the management of community-acquired pneumonia in infants and children older than 3 months of age: clinical practice guidelines by the pediatric infectious diseases society and the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*. 2011;53:617-30.
6. Čepin Bogović J. Pleuropneumonije u djece. U: Pavlov N, Čulić S, Miše K, ur. Prevencija i liječenje infekcija dišnog sustava. Split: KBC Split; 2013:124-36.
7. Nohynek H, Madhi S, Grijalva C. Childhood bacterial respiratory diseases: Past, present, and future. *Pediatr Infect Dis J*. 2009;28:127-32.
8. Madhi SA, De Wals P, Grijalva CG, et al. The burden of childhood pneumonia in the developed world: a review of the literature. *Pediatr Infect Dis J*. 2013;32:e119-27.
9. O'Brien KL, Wolfson LJ, Watt JP, et al. Burden of disease caused by *Streptococcus pneumoniae* in children younger than 5 years: global estimates. *Lancet*. 2009;374:893-902.
10. Banac S. Liječenje izvanbolničke upale pluća u djece. *Paediatr Croat*. 2014;58 (Supl 1):54-8.
11. Zbornik radova XXVII. Simpozija Hrvatskog društva za pedijatrijsku pulmologiju, 16. - 17. svibnja 2014. Čakovec.
12. Pavlov N, Pupovac N. Smjernice i realnost. *Paediatr Croat*. 2014;58 (Supl 1):29-32.
13. Esposito S, Cohen R, Domingo JD, et al. Antibiotic therapy for pediatric community-acquired pneumonia: do we know when, what and for how long to treat? *Pediatr Infect Dis J*. 2012;31:e78-85.
14. McIntosh K. Community-acquired pneumonia in children. *N Engl J Med*. 2002;346:429-37.
15. Menendez R, Cordoba J, de la Cuadra P, et al. Value of the polymerase chain reaction assay in noninvasive respiratory samples for diagnosis of community-acquired pneumonia. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999;159:1868-73.
16. Tešović G, Roglić S, Butić I, Gužvinac M, Papić N. Lančana reakcija polimerazom – rutinska metoda u dijagnostici pneumokokne upale pluća. U: Zbornik radova XXVII. Simpozija Hrvatskog društva za pedijatrijsku pulmologiju, 16. - 17. svibnja 2014. Čakovec; str. 22-3.
17. Pavia AT. Viral infections of the lower respiratory tract: old viruses, new viruses, and the role of diagnosis. *Clin Infect Dis*. 2011;52 (Suppl 4):S284-9.
18. Esposito S, Marchese A, Tozzi AE, et al. DNA bacterial load in children with bacteremic pneumococcal community-acquired pneumonia. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2013;32:877-81.
19. Esposito S, Bosis S, Cavagna R, et al. Characteristics of *Streptococcus pneumoniae* and atypical bacterial infections in children 2 – 5 years of age with community-acquired pneumonia. *Clin Infect Dis*. 2002;35:1345-52.
20. Korppi M, Remes S. Serum procalcitonin in pneumococcal pneumonia in children. *Eur Respir J*. 2001;17:623-7.
21. Esposito S, Tagliabue C, Piccioli I, et al. Procalcitonin measurements for guiding antibiotic treatment in pediatric pneumonia. *Respir Med*. 2011;105:1939-45.
22. Turkalj M. Biomarkeri u liječenju pneumonija. U: Zbornik radova XXVII. Simpozija Hrvatskog društva za pedijatrijsku pulmologiju, 16. - 17. svibnja 2014. Čakovec; str. 17.
23. Gramham FF, White PS, Harte DJ, et al. Changing epidemiological trends of legionellosis in New Zealand, 1979 - 2009. *Epidemiol Infect*. 2012;140:1481-96.
24. Patria MF, Longhi B, Lelii M, et al. Association between radiological findings and severity of community-acquired pneumonia in children. *Ital J Pediatr*. 2013;39:56.
25. Bilkis MD, Gorgal N, Carbone M, et al. Validation and development of a clinical prediction rule in clinically suspected community-acquired pneumonia. *Pediatr Emerg Care*. 2010;26:399-405.
26. Neuman MI, Lee EY, Bixby S, et al. Variability of the interpretation of chest radiographs for the diagnosis of pneumonia in children. *J Hosp Med*. 2012;7:294-8.
27. Šaina G. Radiološka dijagnostika upala pluća. U: Zbornik radova XXVII. Simpozija Hrvatskog društva za pedijatrijsku pulmologiju, 16. - 17. svibnja 2014. Čakovec; str. 20.
28. Wrotek A, Jackowska T. Hyponatremia in children hospitalized due to pneumonia. *Adv Exp Med Biol*. 2013;788:103-8.
29. Resti M, Moriondo M, Cortimiglia M, et al. Community-acquired bacteremic pneumococcal pneumonia in children: diagnosis and serotyping by real-time polymerase chain reaction using blood samples. *Clin Infect Dis*. 2010;51:1042-9.
30. Esposito S, Marchese A, Tozzi AE, et al. Bacteremic pneumococcal community-acquired pneumonia in children less than 5 years of age in Italy. *Pediatr Infect Dis J*. 2012;31:705-10.
31. Flood RG, Badik J, Aronoff SC. The utility of serum C-reactive protein in differentiating bacterial from nonbacterial pneumonia in children: a meta-analysis of 1230 children. *Pediatr Infect Dis J*. 2008;27:95-9.
32. Rowan-Legg A, Barrowman N, Shenouda N, Koujok K, Le Saux N. Community-acquired lobar pneumonia in children in the era of universal 7-valent pneumococcal vaccination: a review of clinical presentations and antimicrobial treatment from a Canadian pediatric hospital. *BMC Pediatr*. 2012;12:133.
33. Le Saux N, Robinson J. Pneumonia in healthy Canadian children and youth: Practice points for management. *Paediatr Child Health*. 2011;16:417-20.
34. Kabra S, Lodha R, Pandey R. Antibiotics for community-acquired pneumonia in children. *Cochrane Database of Systematic Review*. 2010.
35. Vuori-Holopainen E, Peltola H, Kallio M, et al. Narrow- versus broad-spectrum parenteral antimicrobials against common infections of childhood: a prospective and randomised comparison between penicillin and cefuroxime. *Eur J Pediatr*. 2000;159:878-84.
36. Atkinson M, Lakhanpaul M, Smyth A, et al. Comparison of oral amoxicillin and intravenous benzyl penicillin for community acquired pneumonia in children (PIVOT trial): a multicentre pragmatic randomised controlled equivalence trial. *Thorax*. 2007;62:1102-6.
37. Prymula R, Chlibek R, Ivaskevićeni I, et al. Paediatric pneumococcal disease in Central Europe. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2011;30:1311-20.
38. Tambić Andrašević A, Tambić T, ur. Osjetljivost i rezistencija bakterija na antibiotike u Republici Hrvatskoj u 2012.g. Zagreb: Akademija medicinskih znanosti Hrvatske; 2013. http://iskra.bfm.hr/upload/AMZH_knjiga_2012.pdf
39. Nestorović B, Milošević K. Pneumonije u djece. U: Zbornik radova XXVII. Simpozija Hrvatskog društva za pedijatrijsku pulmologiju, 16. - 17. svibnja 2014. Čakovec; str. 12.
40. Queen MA, Myers AL, Hall M, et al. Comparative effectiveness of empiric antibiotics for community-acquired pneumonia. *Pediatrics*. 2014;133:23-9.
41. Pupovac N, Pavlov N. Skraćenje liječenja pneumonija u djece liječene u Klinici za dječje bolesti Kliničkog bolničkog centra Split u razdoblju od 2010. do 2011. godine. *Paediatr Croat*. 2014: u postupku objavljivanja
42. Pavlov N, Pupovac N. Liječenje upale pluća u Splitsko-dalmatinskoj županiji. U: Zbornik radova XXVII. Simpozija Hrvatskog društva za pedijatrijsku pulmologiju, 16. - 17. svibnja 2014. Čakovec; str. 15-6.

SUMMARY

Treatment of community acquired pneumonia in children

Neven Pavlov

A rational approach to the treatment of pneumonia in children takes into account the difficulty in detecting the etiology of the disease, resistance of the most frequent bacterial pathogens to commonly used antibiotics, and benefits of pneumococcal vaccines. There are many questions that seek answers and future research: limited value of inflammatory markers (L, C-reactive protein, procalcitonin), correct use of ultrasound, radiographs and computed tomography scans, length of hospital stay, length of antibiotic treatment, and when to shift from parenteral to oral therapy. At the XXVII Symposium of Croatian Society of Pediatric Pulmonology (held in May 2014 in Čakovec, Croatia), the main topic was outpatient treatment of pneumonia in children. We all agreed that it is necessary to develop Croatian guidelines for outpatient treatment of pneumonia in children. The new guidelines should take into account local specificities and the level of bacterial resistance, and provide advice on the rational diagnostic method, length of treatment and best option to treat pneumonia. All of these should result in a more effective treatment of pneumonia in children.

Keywords: pneumonia; child; therapy; guidance

Trombotička mikroangiopatija: različitosti etiopatogeneze i kliničke prezentacije u djece

Mirna Šubat Dežulović*

Trombotička mikroangiopatija (TMA) definirana je oštećenjem vaskularnog endotela uz okluziju mikrotrombima malih krvnih žila. TMA je histološka dijagnoza koja se nalazi u skupini primarnih poremećaja kao što su hemolitičko uremički sindrom (HUS), atipični HUS (aHUS) i trombotička trombocitopenična purpura (TTP) te nekim drugim sekundarnim bolestima. Klinički TMA se odlikuje naglom pojavom trombocitopenije, mikroangiopatske hemolitičke anemije i simptomima zahvaćenih organa, prvenstveno bubrega i središnjeg živčanog sustava. Premda je rijetka bolest u djece, njena sistemska narav i teška klinička slika s mogućim smrtonosnim ishodom, razlozi su za nužno brzu dijagnozu i specifično liječenje infuzijama plazme i njenom terapijskom izmjenom. Novoprikupljene spoznaje o patogenetski involviranom komplementu omogućuju liječenje monoklonskim protutijelima protiv C5 komponente komplementa. Cilj ovog prikaza je upoznavanje s novoprikupljenim dokazima o epidemiologiji i etiopatogenezi TMA-a u protekla dva desetljeća s naglasom na diferencijalnu dijagnozu i liječenje.

Ključne riječi: trombotička mikroangiopatija; hemolitičko uremički sindrom; disregulacija komplementa; deficit ADAMTS13

UVOD

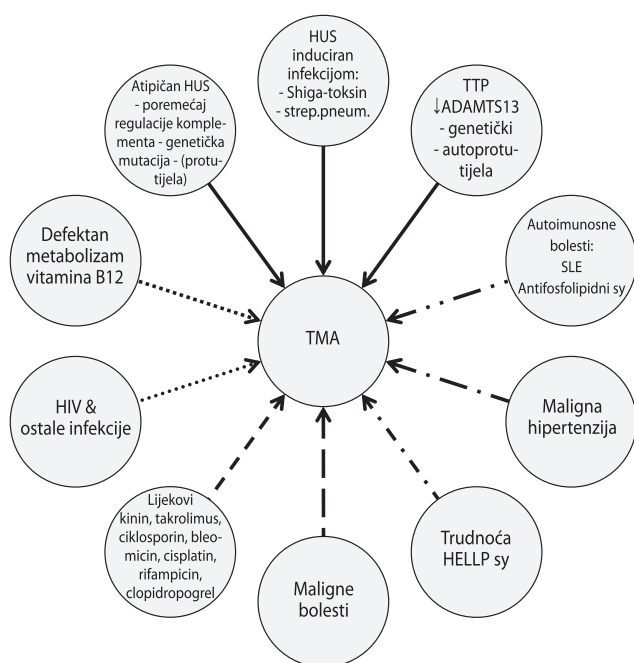
Trombotička mikroangiopatija (TMA) odlikuje se promjenama u malim krvnim žilama raznih organa, prvenstveno bubrega i središnjeg živčanog sustava (SŽS). Promjene u mikrocirkulaciji uzrokovane su oštećenjem vaskularnog endotela te djelomičnom ili potpunom okluzijom lumena stvorenim mikrotrombima u arteriolama i kapilarama. TMA obuhvaća etiopatogenetski i klinički heterogenu skupinu primarnih poremećaja: hemolitičko uremički sindrom induciran infekcijom (HUS), atipični HUS (aHUS) i trombotičku trombocitopeničnu purpuru (TTP) te mnoge druge sekundarne bolesti i stanja (1). Etiologija i patogeneza navedenih poremećaja je različita. Tipičan HUS koji prevladava u djece uzrokovan je infekcijom bakterijama koje proizvode Shiga-toksin, aHUS je uzrokovan poremećajem regulacije komplementnog sustava, a TTP nedostatkom aktivnosti enzima ADAMTS13. Klinički sva tri entiteta obilježava trias simptoma koji uključuje trombocitopeniju, mikroangiopatsku hemolitičku anemiju (MAHA) i oštećenje bubrega. Ostali zajednički znakovi bolesti su nalaz shizocita (fragmentiranih eritrocita) u perifernom razmazu krvi, povišena razina laktat-dehidrogenaze (LDH) i povišenje nekonjugiranog bilirubina te

snižena razina haptoglobina u krvi (2). Akutno oštećenje bubrega karakteristično je za HUS, neurološki simptomi za TTP, a renalni i većinom ekstrarenalni simptomi za aHUS. Dobro je poznata velika varijabilnost i preklapanje simptoma kod sva tri entiteta kao izraženi neurološki simptomi kod HUS-a te renalni simptomi kod TTP-a. S obzirom na kliničku podudarnost bez jasno definiranih kriterija za razlikovanje, dugi niz godina se smatralo da su HUS i TTP ista bolest različite kliničke ekspresije, pa je upotrebljavan zajednički naziv TTP/HUS (3). Povijesno gledano, TTP i HUS su prvi put opisani odvojeno. Posljednjih godina, zahvaljujući novoprikupljenim spoznajama o etiologiji i patogenezi te dostupnim diferencijalnim laboratorijskim testovima, HUS, aHUS i TTP se mogu diferencirati u većine bolesnika (4).

* Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci, Katedra za pedijatriju, Klinički bolnički centar Rijeka, Klinika za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:

Prof. dr. sc. Mirna Šubat-Dežulović, dr. med., pedijatar, pedijatrijski nefrolog, Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci, Katedra za pedijatriju, Klinički bolnički centar Rijeka, Klinika za pedijatriju, 51000 Rijeka, Istarska 43/3, Hrvatska, e-mail: mirna_subat@yahoo.com ili mirna.subat@medri.uniri.hr



SLIKA 1. Heterogenost mogućih uzroka trombotičke mikroangiopatije obuhvaća primarne i mnoge sekundarne bolesti

Premda još ne u potpunosti razjašnjene etiopatogeneze, TMA se dovodi u vezu i s mnogim sekundarnim bolestima (Slika 1). U skupini sekundarnih bolesti razvoj TMA-a se povezuje s virusnim infekcijama, raznim lijekovima, stanjem nakon transplantacije koštane srži ili organa, trudnoćom, autoimunskim i malignim bolestima te malignom hipertenzijom (5). Danas prevladava mišljenje, da se TMA može klasificirati u dijareja asocirane bolesti, komplement asocirane bolesti, ADAMTS13 asocirane bolesti i skupinu neklasificiranih (sekundarnih) bolesti (6). Budući da na početku bolesti poremećaji komplementnog sustava i razina enzima ADAMTS13 nisu dostupni, a radi potrebe diferentnog liječenja, TMA se klinički klasificira u tri skupine: 1. HUS induciran infekcijom; asociran s dijarejom (D+HUS) ili rjeđe sa streptokoknom infekcijom (SPA-HUS), 2. atipičan HUS uzrokovan disregulacijom komplementa ili deficitom ADAMTS13 i koji nije asociran s dijarejom (D-HUS) i 3. HUS nepoznate etiologije (7). Preklapanje simptoma nije neuobičajeno, tako da HUS asociran s dijarejom ne isključuje aHUS, a prisutni neurološki simptomi ne isključuju TTP. Uz preklapanje simptoma prema novijim spoznajama ne smije se isključiti ni povezanost između osnovnih patofizioloških mehanizama od kojih svi dovode do poremećaja komplementa i pogoduju razvoju TMA-a i pojavnosti bolesti (8).

TMA se odlikuje različitom prognozom s mogućim smrtnim ishodom u akutnoj fazi bolesti ili dugoročno nepovoljnim ishodom, što zahtijeva brzu dijagnozu i specifično liječenje. Nužna diferentna laboratorijska dijagnostika uključuje identifikaciju poznatih uzročnika kao što su bakte-

rije koje proizvode Shiga toksin (STEC), utvrđivanje poremećaja komplementnog sustava i određivanje razine ADAMTS13 (9). Specifično liječenje se sastoji od infuzija plazme, terapijske izmjene plazme i liječenja monoklonskim protutijelima protiv C5 komponente komplementa (7,10). Cilj ovog prikaza je upoznavanje s novoprikupljenim dokazima o etiologiji i patogenezi TMA-a, važnosti ispravne dijagnoze te odgovarajućem liječenju.

ETIOLOŠKA KLASIFIKACIJA TMA-A

Hemolitičko-uremički sindrom asociran s infekcijom

HUS su prvi put opisali *Gasser i sur.* 1955. godine, izvjestivši o fatalnom ishodu petero djece s akutnom trombocitopenijom, MAHA-om i teškim zatajenjem bubrega. Danas prevladava mišljenje da je 90% svih slučajeva HUS-a u djece uzrokovano infekcijom bakterija koje produciraju Shiga-toksin a prezentiraju se dijarejom (11). Dijareja asociran ili tipičan HUS (D+ HUS, dHUS) najčešći je uzrok akutnog zatajenja bubrega u djece. Prevladava u dobi od šestog mjeseca do 5. godine života s incidencijom od 0,7 slučajeva na 100 000 djece do 15 godina, odnosno 1,5 do 1,9 na 100 000 djece mlađe od 5 godina (6, 7). Bolest se javlja sporadično ili epidemijski, a može zahvatiti sve dobne skupine kao u posljednjoj velikoj epidemiji zabilježenoj u Njemačkoj 2011. godine (12).

Shiga-toksin (Stx)

Shiga-toksin (Stx) jedan je od jasno definiranih uzroka glomerularnog TMA-a. Izvorno je dokazan kod *Shigella dysenteriae* i potom kod *Escherichiae coli*, inicijalno nazivan verotoksin, kasnije shiga-sličan toksin, a u novije vrijeme je poznatiji kao STEC (prema engl. *Shiga-toxin E.coli*). Do danas je poznato više podvrsta *E.coli* koje izlučuju Stx: O157:H7, O128:H2, ONT:H7, O118:H12, O91:H21, O139, O2:H25 te O104:H4. Po učestalosti i provedenim istraživanjima prednjači STEC podvrste O157:H7 (13). Prirodni rezervoar STEC-a su goveda i ovce, pri čemu se prijenos na čovjeka događa konzumacijom nedovoljno toplinski obrađenih životinjskih produkata, kontaminacijom mesa, mlijeka, povrća ili vode životinjskim izmetom ili u kontaktu sa zaraženim osobama (14). Nakon STEC infekcije u samo 10-15% djece se razvija HUS, što implicira pretpostavku o još nedokazanim genskim ili drugim predispozicijskim čimbenicima nužnim za razvoj bolesti u zaražene djece.

Nakon ulaska u organizam STEC prijanja uz crijevnu sluznicu, izlučuje Stx u krvotok i leukocitima se prenosi do ciljnih organa. Stx se vezuje za globotriaozilceramid 3 receptore, obilato izraženim u glomerularnim endotelnim stanicama. Ulaskom u stanicu Stx može uzrokovati lizu stanica inhibi-

TABLICA 1. Kliničke osobitosti bolesnika s atipičnim hemolitičko uremičkim sindromom prema abnormalnostima komplementa. Modificirano prema ref.18.

Gen	aHUS-incidencija	Dob početka	Rizik smrtnosti ili ESRD < 1 godine	Rizik recidiva	Rizik recidiva nakon transplantacije
CFH	20-30%	Od poroda	50-70%	50%	75-90%
CFI	4-10%	Od poroda	50%	10-30%	45-80%
MCP	5-15%	> 1 godine	0-6%	70-90%	< 20%
C3	2-10%	7 mjeseci	60%	50%	40-70%
CFB	1-4%	1 mjesec	50%	100%	100%
THBD	3-5%	6 mjeseci	50%	30%	1%
Anti-CFH protutijela	6%	7-11 godina	30-40%	40-60%	Da, ako je titar visok

cijom sinteze proteina razgradnjom rRNA-a ili u subletalnim dozama uzrokovati proupalnu reakciju sintezom citokina, kemokinskih receptora, adhezivnih molekula te povećanjem ekspresije tkivnog faktora. Nadalje, Stx može izravno aktivirati trombocite i alternativni put komplementa povećanjem P-selektina na staničnoj membrani vezanjem za C3b komponentu komplementa. Gubitkom tromboopornosti endotelinih stanica, agregacijom trombocita i mehaničkim oštećenjem eritrocita nastaju mikrovaskularne tromboze s djelomičnom ili potpunom okluzijom lumena kapilara glomerula (13-15).

Streptococcus pneumoniae

Streptococcus pneumoniae producira neuramidazu i može dovesti do razvoja HUS-a. Na eritrocitima, trombocitima i glomerularnim endotelnim stanicama normalno se nalazi Thomson-Fridreichov (TF) antigen prekriven neuramičnom kiselinom. Streptokokna neuramidaza cijepanjem neuramične kiseline izlaže TF antigen koji potom pokreće imunsku reakciju i dovodi do mikrovaskularnog oštećenja. HUS udružen s streptokoknom infekcijom (SPA-HUS) opisan je u mlađe djece uzrasta do 2 godine s teškom pneumonijom, sepsom ili meningitisom. SPA-HUS u usporedbi s tipičnim D+HUS-om odlikuje se težom renalnom bolešću i većom potrebom za dijalizom te višim mortalitetom (30-50%) (16).

Atipičan hemolitičko uremički sindrom (aHUS)

Atipičan HUS, na koji otpada manje od 10% svih slučajeva HUS-a, prezentira se od novorođenačke do odrasle dobi, pri čemu se 70% slučajeva prezentira u dječjoj dobi, a 25% do šestog mjeseca života. Incidencija aHUS-a prema podatcima iz literature iznosi dvoje oboljelih na milijun dječje populacije (17, 18). Prema danas prihvaćenim stavovima aHUS se smatra poremećajem regulacije komplementa, uzrokovani disregulacijom jednog ili više komponenti alternativnog puta komplementa. U određenog broja bolesnika odlikuje se sniženom razinom C3 komponente komple-

menta (uz normalan C4). Posljednjih petnaestak godina identificiran je nedostatak 4 regulatorna proteina (inhibitora) komplementa: faktor H - CFH (prema engl. *Complement factor H*); faktor I. - CFI (prema engl. *Complement factor I*); membranski kofaktorski protein - MCP-1 (prema engl. *membrane cofactor protein-1*) i trombomodulin - TMBD te 2 proteina pojačane aktivnosti C3 konvertaze: C3 i faktor B - CFB (prema engl. *Complement factor B*). Nasljedni značaj bolesti nalazi uporište u do danas otkrivenim brojnim mutacijama gena za CFH, CFI, MCP-1 i THBD povezanih s gubitkom funkcije i mutacije gena za C3 i CFB, koji pojačavaju funkciju alternativnog puta komplementa (18). Osim nasljednog poremećaja komplementa kod aHUS-a, u djece je dokazan i stečeni oblik s autoprotutijelima za CFH. Usprkos dokazanom genskom i/ili stečenom poremećaju komplementa, etiologija aHUS-a u oko 50% bolesnika ostaje nerazjašnjena (10, 17, 18). Učestalost pojedinih nasljednih oblika aHUS-a, pojava recidiva bolesti, rizik smrtnosti te rizici recidiva nakon transplantacije bubrega prikazani su u tablici 1. Različitost kliničke ekspresije genski uvjetovanih poremećaja disregulacije komplementa kod oblika aHUS-a (20%), nefamilijarnih oblika aHUS-a i recidivnog aHUS-a nalazi uporište u pretpostavci da su za pojavu bolesti potrebni dodatni precipitirajući i okolišni čimbenici, poznatiji kao „trigger“ bolesti. Naime, aHUS se prezentira u većine djece respiratornom bolešću ili, rjeđe, dijarejom uzrokovanom STEC infekcijom (25% oboljelih), što značajno otežava diferencijalnu dijagnozu prema D+HUS-u. Od brojnih precipitirajućih čimbenika posebno se ističu virusne infekcije (virus varicele, H1N1 influenza i drugi), razni lijekovi (kontracepcija u adolescentica) i trudnoća (19).

Trombotička trombocitopenična purpura (TTP)

TTP je prvi opisao *Mosckowitz* 1924.godine u 16-godišnje djevojčice s vrućicom, teškom anemijom, zatajenjem srca i moždanim udarom. Obdukcijom nalaz je pokazao opsežne hijaline trombe u arteriolama i kapilarama srca i bubrega (3). Devedesetih godina prošlog stoljeća otkriven je poremećaj

ADAMTS13 (disintegrin i metaloproteinaza s trombospondinskim sekvencama, prema engl. *A Disintegrin And Metalloproteinase with Thrombospondin-type repeats* 13) (9,20). ADAMTS13 je plazmatski enzim koji se sintetizira u jetri, endotelnim stanicama i trombocitima, a glavna mu je zadaća razgradnja von Willebrandovog faktora (vWF). vWF je glikoprotein trombogenog potencijala što ga stvaraju endotelne stanice, a zadaća mu je agregacija i adhezija trombocita. Pri ozljedi endotela vWF se otpušta u obliku velikih multimera koji ostanu vezani za endotel te vežu trombocite i leukocite. Trombogeni potencijal vWF-a kontrolira enzim ADAMTS13 cijepanjem u manje multimerne (20). U novorođenčadi je dokazan rijedak genski poremećaj nedostatka enzima ADAMTS13, poznatiji kao kongenitalni TTP (ili Upshaw-Schulman sindrom). TTP se, međutim, većinom prezentira u mladih odraslih s tzv. pentadom simptoma koja uključuje trombocitopeniju, anemiju, neurološke simptome, oštećenje bubrega i vrućicu (4, 9, 19). Ima nepovoljnu prognozu s visokom stopom relapsa te smrtnosti (15-20%), a u većini je uzrokovan stečenim deficitom inhibicijskih anti-ADAMTS13 protutijela (4, 9). Zbog sličnosti u kliničkoj prezentaciji diferencijalna dijagnoza TMA-a prema novijim preporukama obvezno obuhvaća D+HUS, aHUS-a i TTP asociiran sa stečenim ili rjeđe s genskim deficitom enzima ADAMTS13 (10).

Poremećaj metabolizma kobalamina

Poremećaj metabolizma kobalamina vrlo je rijedak genski uzrok aHUS-a. Uzrokuje metilmaloničnu acidemiju s homocisteinemijom, što predisponira razvoju TMA-a, a može se prezentirati u novorođenčadi i dojenčadi do 6. mjeseca života kliničkom slikom HUS-a (21). Zahtijeva specifično liječenje vitaminom B12.

Ostali uzročnici TMA-a/predisponirajući čimbenici/stanja

Uz dobro definirana stanja kao što su HUS udrižen infekcijom, aHUS i TTP, u određenom broju slučajeva primarni uzrok TMA-a ostaje nepoznat. Dokazane brojne pretežno virusne infekcije (HIV, H1N1-influenca, CMV, EBV, rotavirus) mogući su predisponirajući ili tzv. „trigger“ čimbenici razvoja TMA-a (Slika 1). Opisane su i mnoge sekundarne bolesti i stanja kao autoimunosne bolesti (SLE, antifosfolipidni sindrom), trudnoća, maligne bolesti, stanja nakon transplantacije koštane srži ili solidnih organa te maligna hipertenzija, razni lijekovi (glukokortikoidi, ciklosporin-A, antitrombocitni lijekovi, oralni kontraceptivi, kinin, penicilamin), toksini te razni primarni glomerulonefritisi (5, 19). Svima je zajedničko da uzročna povezanost s razvojem TMA-a nije jasno definirana, osim mogućeg izravnog oštećenja i ozljede vaskular-

nog endotela djelovanjem infektivnih agensa, lijekova, toksina i/ili autoprotutijela.

Posljednjih desetak godina učinjen je silan napredak u razumijevanju etiopatogeneze TMA-a, posebno HUS-a i TTP-a. Analizirani pojedinačno, patogenetski put Stx-om izazvanog oštećenja endotela, disregulacija komplementnog sustava i nedostatak ADAMTS13 nisu u potpunosti razjasnili pojavnost bolesti. Proučavanje STEC infekcija je pokazalo da svega 10-15% bolesnika s manifestnom dijarejom može razviti D+HUS (11, 12). Isto tako u bolesnika s genskim deficitom regulacijskih proteina komplementa, potrebna je respiratorna bolest i/ili dijareja koja dovodi do kliničke ekspresije aHUS-a (18). Proizveden je zaključak o patogenezi TMA-a temeljen na pretpostavci da su za razvoj bolesti potrebni dodatni genski, precipitirajući i/ili okolišni čimbenici, odnosno da je potrebna kombinacija više etioloških čimbenika. Povezanost između ozljede endotela (Stx, streptokokna neuramidaza, virusi, lijekovi, toksini, maligne bolesti, transplantacija, hipertenzija, autoprotutijela) i nasljednog poremećaja disregulacije komplementa ili deficita ADAMTS13 te mogući stečeni poremećaji (anti-CFH protutijela, inhibitorna anti-ADAMTS-protutijela), mogu dovesti do funkcionalne i morfološke promjene endotelinih stanica i na taj način pogodovati razvoju TMA-a (4, 7, 8).

Patohistološki nalaz TMA

Patohistološki TMA je definiran zadebljanjem stijenke malih krvnih žila, kapilara i arteriola, odvajanjem i bubrenjem endotelinih stanica, nakupljanjem amorfnog materijala u subendotelnom prostoru te intraluminalno nastankom mikrotromboze. Osnovno obilježje TMA-a u biopsatu bubrega je nalaz arteriolarne i/ili glomerularne tromboze. Uz agregaciju trombocita i stvaranje hijalinih tromba, dolazi i do mehaničkog oštećenja (fragmentacije) eritrocita (1, 2, 19).

Klinička prezentacija TMA-a

Klinički se TMA odlikuje naglom pojavom trombocitopenije, MAHA-om i simptomima zahvaćenih organa, prvenstveno bubrega i SŽS-a. Tipičan STEC-HUS karakterizira prethodna dijareja, nerijetko s melenom i trias simptoma: potrošna trombocitopenija, anemija i zatajenje bubrega. U većine oboljele djece, u dobi od 6. mjeseca do 5. godine života, manifestna renalna bolest u trećine oboljelih zahtijeva liječenje dijalizom, a 10-20% djece ima ekstrarenalne simptome uz zahvaćenost SŽS-a, srca, pluća, gušterače i ostalih organa. STEC-HUS ima općenito najpovoljniju prognozu, ali nije isključen smrtonosni ishod opisan u 3-5% oboljelih u akutnoj fazi bolesti i dugoročno mogući razvoj kroničnog zatajenja bubrega u 10% djece (13).

Klinička prezentacija aHUS-a uz tipičan trias simptoma odlikuje se težom kliničkom slikom kojom dominiraju renalni, kardialni i neurološki simptomi te posebno naglašena sklonost relapsima. Općenito aHUS ima lošiju prognozu uz višu stopu smrtnosti i razvoj ESRD-a (prema engl. *end stage renal disease*, ESRD) u 50% oboljelih (do 70% kod familijarnog oblika) unutar godine dana (17, 18).

Klinička prezentacija TTP-a definirana je tzv. pentadom simptoma koji uključuje trombocitopeniju, MAHA, neurološke simptome, oštećenje bubrega i vrućicu (2, 9). Na početku bolesti ne moraju uvijek biti prisutni svi simptomi osim onih predominantno neuroloških.

Diferencijalna dijagnoza TMA-a se razlikuje prema dobi djece. U novorođenčadi i dojenčadi do 6. mjeseca obuhvaća kongenitalni TTP (Upshaw-Schulmanov sindrom) i metilmaloničnu aciduriju uzrokovanu deficitom kobalamina. U djece od 6. mjeseca do 5. godine predominantan je STEC-HUS a streptokoknom infekcijom induciran HUS (SPA-HUS) u prve dvije godine života. Hereditarni deficit komplementa, premda vjerojatniji do 6. mjeseca života, može se prezentirati u svakoj životnoj dobi. Stečeni oblik aHUS-a kao i stečeni oblik TTP-a (primarno MCP abnormalnosti, anti-CFH protutijela i auto-ADAMTS13 protutijela) vjerojatniji je u preadolescenciji i u mladih odraslih (18).

Novopredloženi postupnici temeljeni na prikupljenim dokazima o etiopatogenezi TMA-a, ekspresiji bolesti i preklapanju simptoma svoj djeci koja se prezentiraju trombocitopenijom, MAHA-om i renalnim, neurološkim i/ili gastrointestinalnim simptomima radi potvrde dijagnoze predlažu obvezno analizu Shiga-toksina (STEC) iz stolice i određivanje aktivnosti ADAMTS13. Dokazan pozitivan test na Shiga-toksin/STEC indikativan je za STEC-HUS, a uvrđena snižena aktivnost ADAMTS13 (viša od 5%) obvezno zahtijeva diferentnu analizu komponenti komplementa. Uzorkovanje krvi za određivanje razine ADAMTS13 aktivnosti i analizu komponenti komplementa preporuča se prije indicirane terapije svježom smrznutom plazmom ili terapijskom izmjenom plazme. U novorođenčadi se preporuča i skrining poremećaja metabolizma kobalamina prije indicirane supstitucijske terapije vitaminom B12.

LIJEČENJE

Liječenje raznih oblika TMA-a u osnovi se ne razlikuje. Zbog nepovoljne prognoze i opasnosti smrtonosnog ishoda, preporuča se brza dijagnoza i suportivno liječenje bez odgađanja. Suportivno liječenje zahtijeva bez iznimke korekciju deficita vode i elektrolita. Danas, zahvaljujući napretku liječenja u jedinicama intenzivnog liječenja i liječenju dijalizom, smrtnost D+HUS-a je značajno smanjena, posebno u

djece (12, 15). Svako dijete sa suspektnim TMA-om valja hospitalizirati u specijaliziranim centrima. Preporučuju se transfuzije ispranih filtriranih eritrocita pri jačem padu hemoglobina i simptomatske anemije, dok su transfuzije trombocita strogo kontraindicirane, osim uz masivno krvarenje i/ili neizbježan operativni zahvat, jer mogu pogoršati kliničko stanje i pogodovati daljnjem razvoju TMA-a. Antibiotici se rutinski ne preporučuju, osim kod SPA-HUS-a.

Specifično liječenje se sastoji od primjene infuzija svježe smrznute plazme (SSP) i terapijske izmjene plazme (prema engl. *plasma exchange* ili PLEX). Premda randomizirane studije ne opravdavaju djelotvornost infuzija SSP-om, terapijska primjena infuzija plazme je prema ekspertnom mišljenju indicirana i metoda prvog izbora kojom se normaliziraju komponente komplementa (CFH, CFI, CFB i C3). Primjenom PLEX-a sa SSP-om kao nadomjesnom tekućinom uklanjaju se mutirane komponente komplementa, anti-faktor H protutijela kao i anti-ADAMTS13 protutijela (11, 15). U kliničkom pristupu preporuča se nakon infuzije SSP-om, ako izostane klinički oporavak, empirijska primjena PLEX-a i ponavljanje sve do stabilizacije kliničkog stanja i normalizacije trombocita, hemoglobina i LDH-a (10, 11). Izostanak oporavka može se pripisati poremećaju metabolizma kobalamina, što zahtijeva supstitucija vitaminom B12. Kod TTP-a indicirana je terapija PLEX-om, a nakon relapsa i primjena imunosupresivne terapije (steroidi, rituximab). U novije vrijeme, zbog disregulacije komplementa, preporučuje se liječenje ecilizumabom.

Ecilizumab je monoklonoalno protutijelo protiv C5 komponente komplementa, odobreno prema Američkoj i Europskoj agenciji za lijekove za liječenje aHUS-a (7, 8). Učinkovitost ecilizumaba je pokazana u dvije randomizirane kontrolirane studije u na plazmu osjetljivih i na plazmu rezistentnih oblika aHUS-a (7), kao i u pripremi bolesnika za transplantaciju bubrega (22). Uspješnost primjene ecilizumaba opisana je i u bolesnika s tipičnim ali teškim oblikom STEC-HUS-a u nedavnoj epidemiji u Njemačkoj (12). Konačni rezultati i potvrda djelotvornosti ecilizumaba, s obzirom na potrebu dugotrajnog liječenja, prestanak liječenja i cijenu tek se očekuju.

ZAKLJUČAK

Heterogenost uzroka TMA-a, nerjetko teška klinička slika i nepovoljna prognoza, zahtijevaju brzu dijagnozu i specifičnu terapiju. U djece s krvavim proljevom najvjerojatniji je STEC-HUS koji iziskuje simptomatsko liječenje nadoknandom volumena tekućine i infuzije plazme. U djece bez melemene i bez terapijskog odgovora na infuzije plazme indicirana je PLEX, a u djece s teškim oblikom bolesti i eventualna primjena ecilizumaba. Obvezno prije započete terapije

je PLEX-om i eculizumabom, potrebno je uzorkovanje krvi radi testiranja ADAMTS13 aktivnosti i komponenti kompleksa.

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the *Unified Competing Interest form* at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

1. Puretić Z, Horvatić I, Galešić K. Trombotička mikroangiopatija. U: Galešić K i sur. Glomerularne bolesti. Zagreb: Medicinska naklada; 2014;318-35.
2. Benz K, Amann K. Thrombotic microangiopathy: new insights. *Curr Opin Nephrol Hypertens*. 2010;19:242-7.
3. Copelovitch L, Kaplan BS. The thrombotic microangiopathies. *Pediatr Nephrol*. 2008;23:1761-8.
4. Radhi M, Carpenter Sh L. Thrombotic microangiopathies. *ISRN Hematology*. 2012;2012:310596.
5. Keir L, Coward JM. Advances in our understanding of the pathogenesis of glomerular thrombotic microangiopathy. *Pediatr Nephrol*. 2011;26:523-33.
6. Trachtman H. Introduction: education teaching article series on hemolytic uremic syndrome. *Pediatr Nephrol*. 2009;23:1423-4.
7. Campistol JM, Arias M, Ariceta G, et al. An update for atypical haemolytic uremic syndrome: diagnosis and treatment. A consensus document. *Nephrologia*. 2013;33:27-45.
8. Noris M, Mescia F, Remuzzi G. STEC-HUS, atypical HUS and TTP are all diseases of complement activation. *Nat Rev Nephrol*. 2012;8:622-33.
9. Loirat C, Girma JP, Desconclois C, Coppo P, Veyradier A. Thrombotic thrombocytopenic purpura related to severe ADAMTS13 deficiency in children. *Pediatr Nephrol*. 2009;24:19-30.
10. Ariceta G, Besbas N, Johnson S, et al. Guideline for the investigation and initial therapy of diarrhea-negative hemolytic uremic syndrome. *Pediatr Nephrol*. 2009;24:687-96.
11. Salvadori M, Bertoni E. Update on hemolytic uremic syndrome: Diagnostic and therapeutic recommendations. *World J Nephrol*. 2013;2:56-76.
12. Kemper MJ. Outbreak of hemolytic uremic syndrome caused by E.coli O104:H4 in Germany: a pediatric perspective. *Pediatr Nephrol*. 2012;27:161-4.
13. Zoja C, Buelli S, Morigi M. Shiga toxin-associated hemolytic uremic syndrome: pathophysiology and endothelial dysfunction. *Pediatr Nephrol*. 2010;25:2231-40.
14. Taylor MC. Enterohaemorrhagic *Escherichia coli* and *Shigella dysenteriae* type 1-induced hemolytic uraemic syndrome. *Pediatr Nephrol*. 2008;23:1425-32.
15. Scheiring J, Andreoli SP, Zimmerhackl LB. Treatment and outcome of Shiga toxin associated hemolytic uremic syndrome (HUS). *Pediatr Nephrol*. 2008;23:1749-60.
16. Waters AM, Kerecuk L, Luk D, et al. Hemolytic uremic syndrome associated with invasive pneumococcal disease, the United Kingdom experience. *J Pediatr*. 2007;151:140-4.
17. Noris M, Remuzzi G. Atypical hemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med*. 2009;361:1676-87.
18. Loirat C, Fremaux-Bacchi V. Atypical hemolytic-uremic syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:60 <http://www.ijrd.com/content/6/1/60>
19. Barbour Th, Johnson S, Cohn S, Hughes P. Thrombotic microangiopathy and associated renal disorders. *Nephrol Dial Transpl*. 2012;27:2673-85.
20. Furlan M, Lammle B. Aetiology and pathogenesis of thrombotic thrombocytopenic purpura and hemolytic uremic syndrome: the role of von Willebrand factor-cleaving protease. *Best Pract Res Clin Haematol*. 2001;14:437-54.
21. Kind T, Levy J, Lee M, Kaicker S, Nicholson JF, Kane SA. Cobalamin C disease presenting as hemolytic uremic syndrome in the neonatal period. *J Pediatr Haematol Oncol*. 2002;24:327-9.
22. Saland J. Liver-kidney transplantation to cure atypical HUS: still an option post eculizumab? *Pediatr Nephrol*. 2014;29:329-32.

SUMMARY

Thrombotic microangiopathy: the difference in etiopathogenesis and clinical presentation in children

Mirna Šubat Dežulović

Thrombotic microangiopathy (TMA) is defined by vascular endothelium injury in addition to small vessel occlusion by microvascular thrombosis. TMA is a common histologic diagnosis found in primary disorders such as hemolytic uremic syndrome, atypical hemolytic uremic syndrome and thrombotic thrombocytopenic purpura, and some other secondary diseases. Clinically, TMA is associated with abrupt onset of thrombocytopenia, microangiopathic hemolytic anemia and features of affected organs, mainly kidney and central nervous system. In general, it is a rare disease in childhood, but systemic nature and common serious clinical presentation with possible death are the reasons for necessary prompt diagnosis and specific treatment with plasma and plasma exchange. A new insight into the pathogenesis of complement involvement enables treatment with eculizumab, the monoclonal antibody against C5 component of complement system. The aim of this paper is to elucidate the newly collected data on the epidemiology and etiopathogenesis of TMA in the last two decades, with emphasis on differential diagnosis and treatment.

Keywords: thrombotic microangiopathies; hemolytic uremic syndrome; complement dysregulation; ADAMTS13 deficiency

Smjernice za dijagnostiku, praćenje i liječenje bolesnica s Turnerovim sindromom Hrvatskog društva za pedijatrijsku endokrinologiju i dijabetes Hrvatskog liječničkog zbora

Miroslav Dumić¹, Nevena Krnić²

Turnerov sindrom (TS) uzrokovan je djelomičnim ili potpunim nedostatkom jednog kromosoma X. Klinička slika posljedica je haploinsuficijencije gena koji su normalno aktivni na oba kromosoma X te intrauterine disfunkcije limfnog sustava. U bolesnica s TS-om zahvaćen je niz različitih organskih sustava: smanjena su rasta, imaju karakterističan dizmorfičan fenotip, a česte su i prirođene srčane grješke, anomalije urotrakta, sklonost razvoju autoimunih bolesti, problemi sluha i specifične neurokognitivne poteškoće. Smanjen rast u bolesnice s TS-om najčešći je simptom i indikacija je za primjenu terapije hormonom rasta. Prirođene srčane grješke koje se nađu u gotovo 50% bolesnica najčešći su uzrok prijevremenog mortaliteta. Zbog primarne gonadne disgeneze ili prijevremene insuficijencije jajnika većina je bolesnica s TS-om neplodna. Prikazane su smjernice za dijagnostiku, praćenje i liječenje bolesnica s TS-om u dječjoj i odrasloj dobi, kojima bi se trebali služiti članovi multidisciplinskog tima koji skrbi o ovim bolesnicama, a u skladu su sa za naše prilike modificiranim međunarodnim smjernicama, prvenstveno prema Turner Syndrome Consensus Study Group (2007.).

Ključne riječi: Turnerov sindrom; smanjen rast; gonadna disgeneza

Turnerov sindrom (TS) uzrokovan je djelomičnim ili potpunim nedostatkom jednog X kromosoma i karakteriziran je smanjenim rastom, dizmorfičnim fenotipom i promjenama na više organskih sustava.

Učestalost TS-a procjenjuje se na oko 1:2000 - 2500 živorođene ženske djece. Smatra se kako je učestalost TS-a i veća, a dio bolesnica s blago izraženim fenotipom ostaje neprepoznat. Kariotip 45,X nađe se u oko 1-2% trudnoća, u 10% spontano pobačenih fetusa te u oko 1% mrtvorodene djece. Više od 99% zametaka s kariotipom 45,X spontano se pobaci, najčešće prije 28. tjedna gestacije (1).

Prenatalno se može posumnjati na TS na osnovi patološkog ultrazvučnog nalaza (zadebljani nugalni nabor, cistični higrom, prirođene srčane grješke lijeve strane srca, anomalije bubrega, polihidramniji, oligohidramniji, intrauterini zastoj rasta) ili patoloških rezultata kombiniranog probira (povišena

razina humanog korionskog gonadotropina i inhibina, blago snižena razina alfa-fetoproteina i nekonjugiranog estriola). U bolesnica u kojih je sumnja na TS postavljena na osnovi patološkog ultrazvučnog nalaza češće se nađe klasični dizmorfični fenotip. U dijela bolesnica dijagnoza se postavi prenatalnom kariotipizacijom učinjenom zbog drugih razloga (npr. prenatalna dijagnostika zbog majčine dobi); ove bolesnice obično imaju blaži fenotip. Mozaicizam je čest slučaj nalaz kod amniocenteze i biopsije korion frondosum, te je sumnju na TS potrebno potvrditi i kariotipizacijom nakon rođenja (2).

¹ Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Šalata 3, 10000 Zagreb

² Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb

Adresa za dopisivanje:

Dr. sc. Miroslav Dumić, prof. emeritus, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Šalata 3, 10000 Zagreb, e-mail: drdumic@gmail.com

Oko 45% bolesnica ima kariotip 45,X, 7-15% ih ima mozaičizam s jednom normalnom lozom stanica (46,XX), a u preostalih bolesnica mogu se naći različiti oblici mozaicizma i strukturnih anomalija kromosoma X (izokromosom X, ring kromosom X, marker kromosom X, te delecije dijela kromosoma X). U oko 5% bolesnica može se otkriti dio kromosomskog materijala koji potječe od kromosoma Y. Ove bolesnice imaju povećan rizik za razvoj gonadoblastoma, pa je potrebno učiniti profilaktičku gonadektomiju (3).

Uzrok nastanka TS-a nije poznat; nije nađena povezanost s dobi roditelja ili faktorima okoline (uzimanje lijekova, pušenje, konzumacija alkohola, sezonska varijacija incidencije i sl.). U obiteljima ne postoji povećani rizik za rađanje drugog djeteta s TS-om, osim kad su roditelji nositelji balansirano strukturnog poremećaja X kromosoma ili je majka fertilna bolesnica s TS-om. Oko 70% bolesnica ima X kromosom majčina podrijetla (4).

Klinička slika TS-a posljedica je poremećene funkcije gena smještenih na kromosomu X koji se normalno ne inaktiviraju procesom lajonizacije. U bolesnica s TS-om, zbog nedostatka dijela ili cijelog kromosoma X, postoji haploinsuficijencija gena koji u zdravih osoba ostaju aktivni na oba kromosoma X (tzv. „*escape genes*“) i čine oko 15% gena na X kromosomu (5). Veliki dio ovih gena smješten je u pseudoautosomnoj regiji (PAR), na distalnom kraju kratkog (PAR1) i dugog (PAR2) kraka kromosoma X. Haploinsuficijencija gena *SHOX* (od engleskog „*Short stature homeobox gene*“), koji se nalazi na poziciji Xp22.3 odgovorna je za smanjen rast, patološke tjelesne proporcije i poremećaje koštanih struktura. Druge fenotipske karakteristike bolesnica s TS-om uzrokovane su haploinsuficijencijom niza drugih „*escape*“ gena (npr. gen *ZFX* povezan sa smanjenim rastom, gonadnom insuficijencijom i nekim minor stigmama, geni *DIAPH2* i *USP9X* povezani s gonadnom insuficijencijom, gubitak gena u regiji Xp22.3 povezan je sa specifičnim neurokognitivnim poteškoćama...). Zbog disfunkcije limfnog sustava u bolesnica s TS-om dolazi do različitih oštećenja okolnih tkiva i organa (ptorigij, nuhalni nabor, srčane grješke i neke koštane anomalije, npr. kubitus valgus (6). Gen ili geni odgovorni za razvoj i funkciju limfnog sustava nisu još poznati, ali smatra se kako su smješteni u blizini Xp11.3, te također normalno ne podliježu procesu inaktivacije.

Fenotip bolesnica s TS-om je tipičan, no može biti jače ili slabije izražen. Najčešći simptom, prisutan u svih bolesnica je smanjen rast. Zaostatak rasta zahvaća u prvom redu aksijalnu osovinu, pa se bolesnice doimaju zdepasto, imaju štitasti prsni koš, široko razmaknute mamile, kratke noge (jače zahvaćene duge kosti nego kralježnica), disproporciju gornjeg i donjeg segmenta, kratak vrat (hipoplazija cervikalnih kralježaka), kratke četvrte metakarpalne i metatarzalne

kosti i kubitus valgus. Koštane anomalije uzrokuju i tipičan izgled lica bolesnica s TS-om, uključujući mikrognathiju, antimongoloidno položene oči, epikantus i visoko nepce. Disfunkcija limfnog sustava dovodi do nastanka pterigija (zbog distendirane kože u nuhalnoj regiji, u oko 20% bolesnica), niskog rasta kose, malformiranih i nisko položenih uški, duboko usađenih, displastičnih ili hiperkonveksnih noktiju, limfedema šaka i stopala te prirođenih srčanih grješka (7).

Na TS bi trebalo posumnjati u svakog ženskog djeteta koje ima neki od sljedećih simptoma: zaostatak rasta (visina ispod 5. centile u odnosu na srednju visinu roditelja), brzina rasta manja od 10. centile, zakašnjeni pubertetski razvoj, primarnu ili sekundarnu amenoreju, ljevostrane srčane grješke, edem šaka i stopala, pterigij, karakterističan izgled lica, nizak rast kose, nisko položene uške, malu mandibulu, kubitus valgus, hipoplastične ili hiperkonveksne nokte, kratku četvrtu metakarpalnu kost, visoko nepce, kronične upale srednjeg uha, senzorineuralnu gluhoću, značajno povišenu razinu folitropina (FSH) ili izostanak daljnje progresije početnih pubertetskih promjena (8).

Što se tiče rasta, njegov je obrazac u bolesnica s TS-om tipičan: intrauterini zastoj rasta, gotovo normalna brzina rasta u prve 2-3 godine života, značajniji zaostatak rasta nakon treće godine života kad se visinom počnu udaljavati od normalne krivulje rasta, te izostanak ubrzanja rasta u pubertetu, zbog čega su u prosjeku odrasle bolesnice za oko 20 cm niže u odnosu na svoju očekivanu visinu. Poslije šeste godine života većina bolesnica je visinom ispod 5. centile za zdravu populaciju. Bolesnice koje imaju visoke roditelje mogu visinom biti unutar granica normale, ali će i dalje visinom odstupati za oko 20 cm u odnosu na svoje zdrave sestre. U dojenačkoj dobi djevojčice s TS-om često slabo napreduju na tjelesnoj masi i imaju poteškoće s hranjenjem.

Sekrecija hormona rasta u bolesnica s TS-om je normalna, no brojnim studijama je potvrđeno kako terapija hormonom rasta (HR) povećava konačno dosegnutu visinu u odrasloj dobi. U terapiji se primjenjuju doze HR-a veće od fizioloških. Preporuča se započeti liječenje u dozi od 0.054 mg/kg/dan (0.375 mg/kg/tjedan), a dozu je poslije potrebno prilagoditi prema odgovoru na terapiju i koncentracijama IGF-I (inzulinu sličan faktor rasta, od engleskog „*insulin-like growth factor*“). Prirast na visini u odnosu na bolesnice koje nisu primale terapiju hormonom rasta iznosi 6-10 cm nakon 5-7 godina liječenja, a navedene razlike ovise o dozi i duljini trajanja terapije HR-om, početku puberteta/dobi uvođenja estrogenske terapije, visini i dobi prilikom uvođenja terapije HR-om i visini roditelja. Terapija se najčešće uvodi kada djevojčice visinom padnu ispod 5. centile (obično oko pete do šeste godine života) i provodi se do završetka rasta (zatvaranja epifiznih pukotina, obično oko 15.-16. go-

dine) ili do postizanja zadovoljavajuće visine (1, 9, 10, 11, 12). Liječenje TS-a hormonom rasta u Hrvatskoj odobrio je HZZO i primjenjuje se od 2001. godine.

Osim pozitivnog učinka na visinu, terapija HR-om ima pozitivan učinak na tjelesne proporcije, dijasolički tlak, metabolizam lipida, metabolizam ugljikohidrata i jetrenu funkciju.

Prirođene srčane grješke mogu se naći u 50% bolesnica s TS-om i najopasnije su komplikacije TS-a (13). Najčešće grješke su bikuspidna aortna valvula (do 30% bolesnica), koarktacija aorte i parcijalni anomalni utok plućnih vena. Budući da su prirođene srčane grješke češće u bolesnica s cističnim higromom i pterigijem, pretpostavlja se kako je poremećaj funkcije limfnog sustava neposredni uzrok njihova nastanka (6). Stoga je u svih bolesnica s TS-om prilikom postavljanja dijagnoze potrebno učiniti ultrazvučni pregled (UZV) srca. U bolesnica koje nemaju prirođenu srčanu grješku preporuča se ponoviti UZV srca u adolescenciji te potom svakih 2-5 godina u odrasloj dobi (7).

Ispitivanje bolesnica s TS-om magnetskom rezonancijom (MR) s angiografijom pokazalo je kako su učestalost i spektar srčanih grješaka veći nego što se može otkriti ultrazvukom (14, 15), iako za većinu grješaka nije jasno imaju li kliničko značenje. Gotovo 50% bolesnica ima neobično dug i zakrivljen luk aorte, što bi moglo upućivati na poremećaj u građi stijenke aorte. Važno je upozoriti na povećan rizik od nastanka dilatacije, disekcije i ruptur aorte u mlađih odraslih bolesnica, osobito u onih koje imaju kongenitalnu srčanu grješku ili hipertenziju (16, 17). Učestalost disekcije aorte procjenjuje se na oko 0,6-1,4% bolesnica (učestalost u zdravih žena je 0.006%), a najčešće se javlja između 30. i 35. godine života. Budući da su bolesnice s TS-om niskog rasta, prilikom procjene veličine aorte i rizika za nastanak njene disekcije, izmjereni promjer aorte potrebno je usporediti prema tjelesnoj površini (indeks veličine aorte=ascendentna aorta (cm)/površina tijela (m²)). Bolesnice čiji je indeks veličine aorte veći od 2.5 cm/m² imaju značajno povećan rizik za nastanak disekcije aorte (1).

U svih bolesnica s TS-om, čak i ako nemaju prirođenu srčanu grješku, preporuča se stoga učiniti MR srca s kontrastom (gadolinij) u razdoblju puberteta te potom ponoviti pretražu svakih 5-10 godina. Ultrazvučni pregled koji obavi iskusni kardiolog može biti adekvatna zamjena za MR srca, no preporuča ga se ipak učiniti svakih 5-10 godina, kako bi se bolje prikazala torakalna aorta (1, 7).

Bolesnice s TS-om češće imaju i poremećaje u EKG-u: devijacija električne osi udesno, produljen QTc interval, ubrzano AV provođenje, abnormalnosti T vala. Hipertenzija se nađe u do 25% adolescenata i 50% odraslih bolesnica.

Oko 20% bolesnica u novorođenačkoj i dojenačkoj dobi ima limfedeme šaka i stopala, koji obično regrediraju do druge

godine života, no u oko 1/3 bolesnica mogu se poslije ponovo pojavljivati. Bolesnicama s jače izraženim edemima preporuča se fizikalna terapija (masaža, limfna drenaža, njege kože i noktiju), dok bi kroničnu upotrebu diuretika trebalo izbjegavati (7).

Kongenitalne anomalije urotrakta prisutne su u 30-70% bolesnica s TS-om; najčešće je riječ o anomalijama odvodnog sustava bubrega, potom anomalijama izgleda i smještaja bubrega (potkovasti bubreg, malrotacija) te anomalijama krvnih žila bubrega. Anomalije bubrega češće se nađu u bolesnica s kariotipom 45,X, dok su malformacije odvodnog sustava bubrega učestalije među bolesnicama s mozaicizmom ili strukturnim poremećajima jednog kromosoma X. Kongenitalne anomalije urotrakta mogu biti razlogom češćih uroinfekcija i hipertenzije.

Bolesnice češće imaju oftalmološke poremećaje (strabizam, dalekovidnost, daltonizam). Zbog rizika za razvoj ambliopije preporuča se prvi oftalmološki pregled učiniti već u drugoj godini života.

Česte su i malformacije uha i problemi sa sluhom. Djevojčice s TS-om u djetinjstvu imaju učestale upale srednjeg uha, kao posljedicu poremećenih anatomskih odnosa srednjeg uha i Eustahijeve cijevi. Osim toga, veliki broj bolesnica ima karakteristično oštećenje sluha za frekvencije od 1.5-2 Hz, koje se češće nađe u bolesnica s kariotipom 45,X i izokromosomom, a može se registrirati već u dobi od 6 godina. U odraslih bolesnica (> 35 godina) javlja se gubitak sluha za visoke frekvencije. Bolesnice u početku ne mogu dobro razabrati govor u bučnom okruženju (npr. u prisutnosti veće skupine ljudi), pa je jedan od prvih simptoma naglušnosti jak umor bolesnica zbog napora koji svakodnevno moraju uložiti kako bi mogle čuti sugovornike. S vremenom oko 27% bolesnica treba različita slušna pomagala. Zbog toga je u bolesnica s TS-om potrebno pravodobno i sustavno liječiti upale uha, uz redovite audiološke kontrole. Gubitak sluha jedan je od razloga koji mogu značajno pogoršati kakvoću života bolesnica.

Zbog poremećenih anatomskih odnosa česti su stomatološki problemi: patološki zagriz, nepravilan rast zuba (zgušnjeni zubi), rano izbijanje trajne denticije, tanka caklina, smanjena količina dentina te kratki zubni korijenovi, zbog čega su nužne redovite kontrole kod stomatologa/ortodonta. Potrebu za adenotomijom potrebno je pomno razmotriti, jer može imati nepovoljan učinak na funkciju nepca i značajno pogoršati govor. Bolesnice s TS-om sklonije su i razvoju keloidnih ožiljaka (7, 12).

Bolesnice s TS-om imaju povećani rizik za razvoj autoimunih bolesti, osobito autoimunog tiroiditisa i celijakije. Najčešća autoimuna bolest je Hashimotov tiroiditis. Povišen titar tiroidnih autoantitijela može se naći u do 50% bolesnica, a

učestalost bolesti raste s dobi, i to godišnje za oko 3%. Karakteristično je kako čak i teški oblici hipotireoze mogu biti bez jasno vidljivih simptoma, a bolest se može javiti već u dobi od četvrte godine. Celijakija se također češće javlja u bolesnica s TS-om (4.2 - 6.4% bolesnica), a čak do 18% bolesnica može imati pozitivna autoantitijela. Nerijetko su simptomi blagi i dugo ostaju neprepoznati, pa se nakon četvrte godine života preporuča provoditi redovito određivanje titra antitijela na tkivnu transglutaminazu (tTg). U bolesnica se češće nađu i druge autoimune bolesti: upalne bolesti crijeva, dijabetes melitus tip 1, psorijaza, alopecija, vitiligo i juvenilni reumatoidni artritis (7, 18, 19, 20).

Poremećena tolerancija glukoze nađe se u oko 25-78% odraslih bolesnica s TS-om, a rizik za razvoj dijabetesa tipa 2 četiri je puta veći nego u zdravih žena. Bolesnice s TS-om sklone su razvoju centralnog tipa pretilosti i slabijoj tjelesnoj aktivnosti. Kako bi smanjile rizik za nastanak dijabetesa tipa 2, odrasle bolesnice s TS-om trebale bi imati indeks tjelesne mase manji od 25 kg/m², i omjer opsega struka i bokova manji od 0.8.

Dojenčad s TS-om ima veći rizik od kongenitalne dislokacije kuka, a oko 10-20% djevojčica razvije skoliozu. U 20-80% bolesnica, ovisno o dobi, nađu se povišene koncentracije jetrenih enzima (aspartat aminotransferaza, alanin aminotransferaza, gama-glutamil aminotransferaza i alkalna fosfataza) nepoznate etiologije, a nisu posljedica estrogenske terapije ili nuspojave terapije hormonom rasta (nerijetko se čak i normaliziraju nakon uvođenja terapije estrogenima) (1, 2, 3, 7, 12).

Bolesnice već rano u djetinjstvu imaju radiološke znakove osteoporoze. Starije bolesnice koje nisu primale odgovarajuću supstitucijsku terapiju estrogenima imaju osteoporozu i povećani rizik od fraktura. Čak i uz zadovoljavajuću supstituciju estrogenima mineralizacija kosti nerijetko je smanjena (12, 21, 22).

Jedan od najčešćih simptoma TS-a je gonadna insuficijencija koja se nađe čak u 90% bolesnica. U podlozi je ubrzani gubitak oocita, koji započinje nakon 18. tjedna gestacije i nastavlja se u prvim mjesecima ili godinama života. Oko 30% bolesnica ima određeni stupanj spontanog pubertetskog razvoja (češće u bolesnica s mozaicizmom i u onih koje nemaju pterigij), a 2-5% bolesnica je fertilno (7). Bilo zbog primarne gonadne insuficijencije ili zbog prijevremene insuficijencije ovarija, većina bolesnica zahtijeva nadomjesnu hormonsku terapiju. Terapija spolnim hormonima omogućuje normalan spolni razvoj, sprječava osteoporozu i smanjuje rizik od kardiovaskularnih bolesti.

Terapija spolnim hormonima započinje se obično nakon 12. godine života. Kako bi se postigao optimalan razvoj dojki i maternice, preporuča se kroz prvih jednu do dvije godine

(ili do pojave probojnog krvarenja) uvesti nadomjesnu terapiju malim dozama estrogena, a potom nastaviti kombiniranu terapiju estrogenom i progesteronom. Preporuča se započeti terapiju estradiolom 0.25 mg/dan per os ili 6.25 mcg/dan transdermalno, te potom postupno povećati količinu do doze za odrasle bolesnice (1.25-2.5 mg/dan per os ili 100-200 mcg/dan transdermalno); dvije godine od uvođenja terapije estrogenima uvodi se i ciklička terapija progesteronom (npr. mikroniziranim progesteronom, 200 mg/dan od 20. do 30. dana ciklusa). Između 15. i 30. godine sinteza estrogena u zdravih žena je maksimalna, te je u tom razdoblju osobito važno redovito uzimati nadomjesnu hormonsku terapiju. Hormonska nadomjesna terapija provodi se oko 40 godina nakon pojave prve menstruacije (7, 23, 24).

Zbog primarne gonadne insuficijencije bolesnice s TS-om najčešće su neplodne (oko 95% bolesnica). Samo 2-5% bolesnica ostvari spontanu trudnoću. U nekih bolesnica trudnoću je moguće ostvariti metodama potpomognute oplodnje (donacija jajne stanice). Bez obzira na to je li riječ o spontanoj ili potpomognutoj trudnoći, svaka trudnoća u bolesnica s TS-om je potencijalno rizična; česte su komplikacije i od strane majke (hipertenzija, preeklampsija, dijabetes, ruptura aorte) i od strane fetusa (spontani pobačaji, kromosomopatije, prematuritet, intrauterini zastoj rasta). Prije planirane trudnoće svakako je nužno učiniti detaljnu kardiološku obradu, koja uključuje i MR srca s kontrastom, a u bolesnica s rizikom za nastanak disekcije aorte trudnoća je kontraindicirana (25).

Bolesnice s TS-om normalne su inteligencije. Ipak, mogu se javiti specifične neurokognitivne poteškoće, primjerice poremećaji u razvoju grube i fine motorike, problemi s prostornom orijentacijom, poteškoće u rješavanje apstraktnih problema, tumačenja neverbalne komunikacije i sl.

U skladu s recentnim međunarodnim smjernicama za dijagnostiku, praćenje i liječenje bolesnica s TS-om (u prvom redu Turner Syndrome Consensus Study Group, 2007.) (7). Hrvatsko društvo za pedijatrijsku endokrinologiju i dijabetes donijelo je preporuke:

U svih bolesnica: kardiološka obrada, UZV bubrega, audiološka obrada, procjena rasta, prisutnost skolioze kod otkrivanja bolesti;

Dob od 1-4 godine: pregled oftalmologa;

Dob od 4-10 godina: probir na hipotireozu i celijakiju, psihološka evaluacija, pregled ortodonta;

Dob > 10 godina: probir na hipotireozu i celijakiju, psihološka evaluacija, pregled ortodonta, procjena pubertetskog razvoja i uvođenje hormonske nadomjesne terapije, ispitivanje jetrene i bubrežne funkcije, koncentracija glukoze i lipida u krvi, denzitometrija.

Praćenje bolesnica

U bilo kojoj dobi: kardiološko praćenje (prema potrebi, nužno prilikom prijelaza u adultnu skrb, po mogućnosti MR srca s kontrastom), mjerenje tlaka 1 put na godinu, audiološki pregled svakih 1-5 godina.

Predškolska dob: procjena kognitivnog razvoja.

Školska dob: ispitivanje jetrene funkcije i funkcije štitnjače 1 put na godinu, probir na celijakiju svakih 2-5 godina, prema potrebi ortodontsko praćenje.

Starije djevojčice i odrasle bolesnice: koncentracija glukoze i lipida u krvi 1 put na godinu, ispitivanje jetrene funkcije i funkcije štitnjače 1 put na godinu, probir na celijakiju prema potrebi, evaluacija spolnog razvoja (kliničko praćenje pubertetskog razvoja, određivanje koncentracija FSH-a, luteinizirajućeg hormona (LH) i spolnih hormona nakon 10. godine života, ultrazvučni pregled zdjelice prije uvođenja supstitucijske hormonske terapije).

TS je kompleksno stanje koje se može očitovati zahvaćanjem brojnih organskih sustava ili tek blagim dizmorfičnim stigmama što ih može zamijetiti jedino iskusan kliničar. Skrb za bolesnice s TS-om, s obzirom na zahvaćanje više organskih sustava, zahtijeva multisidisciplinski pristup i suradnju različitih struka.

Kratice:

TS – Turnerov sindrom
PAR – pseudoautosomna regija
FSH – folitropin
HR – hormon rasta
IGF-1 – faktor rasta sličan inzulinu
UZV – ultrazvuk
MR – magnetska rezonancija
tTg – tkivna transglutaminaza
LH – luteinizirajući hormon

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the *Unified Competing Interest form* at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

- Pinsker JE. Clinical review: Turner syndrome: updating the paradigm of clinical care. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012;97:E994-E1003.
- Wolff DJ, Van Dyke DL, Powell CM; Working Group of the ACMG Laboratory Quality Assurance Committee. Laboratory guideline for Turner syndrome. *Genet Med.* 2010;12:52-5.
- Sybert VP, McCauley E. Turner's Syndrome. *N Engl J Med.* 2004;351:1227-38.
- Bondy CA, Hougen HY, Zhou J, Cheng CM. Genomic imprinting and Turner syndrome. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2012;9 (Suppl 2):728-32.
- Carrel L, Willard HF. X-inactivation profile reveals extensive variability in X-linked gene expression in females. *Nature.* 2005;434:400-4.
- Loscalzo ML, Van PL, Ho VB, Bakalov VK, Rosing DR, Malone CA, Dietz HC, Bondy CA. Association between fetal lymphedema and congenital cardiovascular defects in Turner syndrome. *Pediatrics.* 2005;115:732-5.
- Bondy CA for the Turner Syndrome Consensus Study Group. Care of girls and women with Turner Syndrome: A Guideline of the Turner Syndrome Study Group. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007;92:10-25.
- Sävendahl L, Davenport ML. Delayed diagnoses of Turner's syndrome: proposed guidelines for change. *J Pediatr.* 2000;137:455-9.
- Gutin L, Collier S, Bakalov VK, Bondy C. Trends in GH use in a Turner syndrome natural history study. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2012;9 (Suppl 2):725-7.
- Davenport ML. Growth hormone therapy in Turner syndrome. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2012;9 (Suppl 2):723-4.
- McCarthy K, Bondy CA. Turner syndrome in childhood and adolescence. *Expert Rev Endocrinol Metab.* 2008;3:771-5.
- Gravholt CH. Epidemiological, endocrine and metabolic features in Turner syndrome. *Eur J Endocrinol.* 2004;151:657-87.
- Bondy CA. Heart disease in Turner syndrome. *Minerva Endocrinol.* 2007;32:245-61.
- Mortensen KH, Hjerrild BE, Andersen NH et al. Abnormalities of the major intrathoracic arteries in Turner syndrome as revealed by magnetic resonance imaging. *Cardiol Young.* 2010;20:191-200.
- Ho VB, Bakalov VK, Cooley M et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation.* 2004;110:1694-700.
- Gravholt CH, Landin-Wilhelmsen K, Stockholm K et al. Clinical and epidemiological description of aortic dissection in Turner's syndrome. *Cardiol Young.* 2006;16:430-6.
- Bondy CA. Congenital cardiovascular disease in Turner syndrome. *Congenit Heart Dis.* 2008;3:2-15.
- Collett-Solberg PF, Galliccio CT, da Silva Coelho SC et al. Endocrine diseases, perspectives and care in Turner syndrome. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2011;55:550-8.
- Grossi A, Crino A, Luciano R, Lombardo A, Cappa M, Fierabracci A. Endocrine autoimmunity in Turner syndrome. *Italian J Pediatr.* 2013;39:79. <http://www.ijponline.net/content/39/1/79>.
- Dias Mdo C, Castro LC, Gandolfi L, Almeida RC, Córdoba MS, Pratesi R. Screening for celiac disease among patients with Turner syndrome in Brasília, DF, midwest region of Brazil. *Arq Gastroenterol.* 2010;47:246-9.
- Bertelloni S, Cinquanta L, Baroncelli GI, Simi P, Rossi S, Saggese G. Volumetric bone mineral density in young women with Turner's syndrome treated with estrogens or estrogen plus growth hormone. *Horm Res.* 2000;53:72-6.
- Landin-Wilhelmsen K, Bryman I, Windh M, Wilhelmsen L. Osteoporosis and fractures in Turner syndrome – importance of growth promoting and oestrogen therapy. *Clin Endocrinol.* 1999;51:497-502.
- Davenport ML. Moving toward an understanding of hormone replacement therapy in adolescent girls: looking through the lens of Turner syndrome. *Ann NY Acad Sci.* 2008;1135:126-37.
- Gonzales L, Feldman W. The patients with Turner syndrome: puberty and medical management concerns. *Fertil Steril.* 2012;98:780-6.
- Cabanes L, Chalas C, Christin-Maitre S et al. Turner syndrome and pregnancy: clinical practice. Recommendations for the management of patients with Turner syndrome before and during pregnancy. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2010;152:18-24.

SUMMARY

Guidelines for diagnosis, follow up and treatment of patients with Turner syndrome – Croatian Society for Pediatric Endocrinology and Diabetology, Croatian Medical Association

Miroslav Dumić, Nevena Krnić

Turner syndrome (TS) is caused by total or partial absence of second X chromosome. Clinical picture results from haploinsufficiency of the genes found on both X chromosomes that normally escape X inactivation, or from intrauterine dysfunction of the lymphatic system. Clinical presentation comprises multisystem involvement: patients have short stature and characteristic dysmorphic phenotype, and frequently congenital cardiac malformations, renal malformations, autoimmune diseases, sensorineural hearing loss, and specific neurocognitive difficulties can be found. Short stature is the most frequent symptom and can be treated with growth hormone therapy. Congenital cardiac malformations can be found in almost 50% of patients and are associated with increased mortality in TS patients. Due to primary gonadal dysgenesis or premature ovarian failure, most of TS patients are infertile. We present guidelines for diagnosis, follow up and treatment of TS patients in childhood and adulthood, to be used by different members of multidisciplinary team treating TS patients. Our guidelines are based on the international guidelines for patients with TS, primarily those issued by the Turner Syndrome Consensus Study Group (2007), and are modified according to the specificity of our health care system.

Keywords: Turner syndrome; short stature; gonadal dysgenesis

Najčešća neurološka kazuistika u pedijatrijskoj praksi - razine zbrinjavanja i smjernice u pedijatrijskoj neurologiji

Nina Barišić*

Bolesnici s neurološkom problematikom čine gotovo trećinu ukupnog broja svih pregleda u pedijatrijskim ambulantama. Cilj je poboljšanje kakvoće zbrinjavanja neuroloških bolesnika u pedijatrijskoj praksi te usklađivanje organizacije i funkcioniranja neuropedijatrijske službe na europskoj razini. Prema međunarodno prihvaćenim propisima prvu razinu zbrinjavanja u pedijatrijskoj neurologiji čini primarna zdravstvena zaštita, odnosno pedijatri i specijalisti obiteljske medicine. Druga razina zbrinjavanja obuhvaća dijagnostiku i liječenje cerebralne paralize, epilepsije i glavobolja. Treća razina zbrinjavanja su neuromuskularne i neurometaboličke bolesti, tumori mozga i neurološke bolesti koje zahtijevaju neurokirurško liječenje. Četvrta razina zbrinjavanja obuhvaća neurokirurško liječenje epilepsija. Vizitacija komisije Europskog društva za pedijatrijsku neurologiju, provedena u ožujku 2013. radi evaluacije edukacije i programa subspecijalizacije te procjene kakvoće neuropedijatrijske službe, upućuje na nekoliko problema u njenom odvijanju. Jedan od najvećih problema u organizaciji neuropedijatrijske službe je preopterećenost polikliničkih ambulanti, odjela/zavoda s tercijarnom razinom zbrinjavanja zbog nedovoljne definiranosti razina zbrinjavanja i prihvaćanja kriterija, odnosno postupnika za zbrinjavanje najčešće neuropedijatrijske kazuistike. Preopterećenost subspecijalista pedijatrijskih neurologa onemogućuje adekvatnu kliničku obradu, rezultirajući pretjeranom, tj. nepotrebnom obradom, a ipak najčešće nedostatnim objašnjenjem i nezadovoljstvom roditelja. Posljedica toga su prečesti (učestali) ponovni (neplanirani) prijmi u ustanovu s trećom razinom zbrinjavanja. Osnovni preduvjeti poboljšanja funkcioniranja neuropedijatrijske službe su 1. definiranje razina zbrinjavanja te kriterija za upućivanje bolesnika iz prve u više razine zbrinjavanja, 2. primjena i zasnivanje postupnika za dijagnostiku i liječenje najčešće neurološke problematike u pedijatriji, 3. produljenje predviđenog vremena za pregled i dijagnostičke pretrage u neuropedijatriji.

Ključne riječi: razine zbrinjavanja, pedijatrijska neurologija, praksa, smjernice

UVOD - DEFINIRANJE PROBLEMA

Bolesnici s neurološkom problematikom čine gotovo 1/3 ukupnog broja svih pregleda u pedijatrijskim ambulantama. U Hrvatskoj je ukupno 915 000 djece mlađe od 18 godina i 42-je pedijatrijskih neurologa, što znači da je jedan pedijatrijski neurolog na 21 000 djece.

Vizitacija Europskog društva za dječju neurologiju, provedena je u ožujku 2013. na neuropedijatrijskim zavodima/odjelima/odsjecima u Hrvatskoj radi evaluacije edukacije i programa subspecijalizacije, te procjene kakvoće neuropedijatrijske službe i pritom je upozoreno na nekoliko problema u njenom odvijanju (1).

Jedan od najvećih problema je preopterećenost odjela/zavoda tercijarne razine zbrinjavanja zbog nedovoljne definiranosti pojedinih razina.

Problem broj 1

Svi prijmi u bolničke ustanove i sve ambulantne subspecijalističke kontrole nisu opravdani. To se primarno odnosi

* Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Zagreb, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

Adresa za dopisivanje:

Prof. dr. sc. Nina Barišić, dr. med., Klinički bolnički centar Zagreb, Kišpatićeva 12, 10000 Zagreb, e-mail: barisic.nina@gmail.com

na djecu s febrilnim konvulzijama, primarnim glavoboljama i dobro kontroliranim epilepsijama.

Specijalizirani centri stvaraju efekt usisivača, omogućujući slobodni pristup nepotrebnim/neopravdanim primjovima (1).

Problem broj 2

Odluke za dijagnostičke pretrage su značajno uvjetovane odlukama/procjenom liječnika primarne zdravstvene zaštite, koji upućuje na hospitalizaciju ili/i željama roditelja.

Problem broj 3

Preopterećenost subspecijalista pedijatrijskih neurologa i nemogućnost adekvatne kliničke obrade, što dovodi do pretjerane (često nepotrebne obrade), a ipak najčešće do nedostatnog objašnjenja i nezadovoljstva roditelja, a to uzrokuje učestale ponovne (neplanirane) prijme u ustanovu s trećom razinom zbrinjavanja te učestale telefonske ili naknadne konzultacije.

DEFINICIJE RAZINA ZBRINJAVANJA – EUROPSKI PROFIL I PRIJEDLOG ZA PRIMJENU

Prvu razinu zbrinjavanja čini primarna zdravstvena zaštita (PZZ), odnosno pedijatri i specijalisti opće/obiteljske medicine u domovima zdravlja (DZ) i privatnim ordinacijama. Liječnici PZZ-a primaju svu, osim vitalno ugroženu djecu koja se primarno upućuju u ustanovu sa sekundarnom ili tercijarnom razinom zbrinjavanja. U PZZ-u se zbrinjavaju primarne glavobolje, febrilne konvulzije, neepileptički napadaji te djeca sa sindromom hiperaktivnosti (ADHD). Primarnu razinu zbrinjavanja u Engleskoj (UK) čine specijalisti opće/obiteljske medicine koji zbrinjavaju svu djecu prije nego što se upute pedijatru u PZZ, osim u slučaju hitnosti, tj. djetetove vitalne ugroženosti (2).

Druga razina zbrinjavanja obuhvaća dijagnozu i liječenje cerebralne paralize, epilepsije, kronične glavobolje i razvojne poremećaje. Bolesnike s navedenim dijagnozama zbrinjavaju specijalisti pedijatri u ustanovama sa sekundarnom razinom zbrinjavanja u općim bolnicama i regionalnim centrima u gradovima do 100 000 stanovnika. U Engleskoj kronične bolesti, uključujući epilepsiju i djecu sa sindromom hiperaktivnosti, tikovima i autizmom zbrinjavaju pedijatri konzultanti za neurorazvojne poremećaje (dakle ne neuropedijatri), koji surađuju sa socijalnom službom u regionalnim bolnicama predviđenim za populaciju od 250 000 stanovnika.

Konzultanti, tj. specijalisti pedijatri s dodatnom izobrazbom za neurorazvojne poremećaje, surađuju s neuropedijatrima

iz treće razine zbrinjavanja, koji vizitiraju/surađuju u ustanovama s drugom razinom zbrinjavanja u nekoliko gradova (npr. u 8 gradova) u razdoblju od 1-3 mjeseca, ovisno o veličini populacije. Budući da se u sekundarnim centrima zbrinjavaju bolesnici sa cerebralnom paralizom, oni imaju (tj. trebali bi imati) ambulantu za primjenu botulinus toksina (prema UK propisima).

Bolesnici s mentalnom retardacijom zbrinjavaju se u specijaliziranim ustanovama.

Treća razina zbrinjavanja u pedijatrijskoj neurologiji obuhvaća neuromuskularne i neurometaboličke bolesti, zatim tumore mozga ili bolesti koje zahtijevaju neurokirurško liječenje, ili npr. ugradnju baklofenske pumpe. Ustanove tercijarne razine su sveučilišne bolnice koje raspolažu sa specijaliziranim kliničkim odjelima/klinikama za npr. neuromuskularne bolesti, epilepsije, neurotraumu i pokrivaju veći broj općina u jednoj regiji za populaciju veću od 300 000 stanovnika (u UK-u je jedna sveučilišna bolnica za populaciju od 4,5 x10⁶ stanovnika). Tercijarna razina rješava probleme koji se ne mogu riješiti na sekundarnoj razini.

Četvrta razina zbrinjavanja u pedijatrijskoj neurologiji obuhvaća neurokirurško liječenje epilepsija te liječenje trauma kralježnične moždine.

Najčešća neurološka problematika u pedijatriji su febrilne konvulzije, glavobolje i epilepsije. Dijagnostiku i liječenje te kasnije praćenje najčešće kazuistike u dječjoj neurologiji karakterizira nedostatak primjene ili raznolikost u tumačenju pojedinih smjernica u kliničkoj praksi.

RASPRAVA

Febrilne konvulzije su najčešći cerebralni napadaji i javljaju se u dobi od 6 mjeseci do 5 godina uz febrilitet >38°C, prema definiciji bez znakova infekcije središnjeg živčanog sustava. Jednostavne febrilne konvulzije obilježavaju generalizirani tonički ili toničko-klonički tip napadaja u trajanju manje od 15 minuta (prosječno od 3 do 6 min.), spontano prestaju i ne recidiviraju u razdoblju od 24 sata. Potpun oporavak svijesti mora uslijediti u tijeku jednog sata. Uvijek je potrebno isključiti infekciju središnjeg živčanog sustava te utvrditi uzrok febrilnog stanja (3). Učestalost iznosi 2-5%.

Febrilne konvulzije su benigne i djeca imaju normalan kognitivni razvoj, unatoč sklonosti recidiviranju (do 30%).

Prijam u ustanovu sekundarne razine zbrinjavanja indiciran je ako postoji sumnja na infekciju središnjeg živčanog sustava, zatim u sve djece s prvim napadajem konvulzija u febrilitetu, u djece u koje nije provedena prethodna dijagnostika, a već su imala febrilne konvulzije te ako nije utvrđen uzrok febrilitetu. Prijam u bolničku ustanovu druge razine također je indiciran ako je riječ o epileptičkom statusu, tj. o napadaju

koji traje dulje od 15-20 minuta, zatim ako se napadaji ponavljaju u tijeku iste febrilne bolesti ili ako je posrijedi žarišni napadaj, odnosno ako ne uslijedi oporavak u razdoblju od jednog sata. Epileptički status u okviru febrilnih konvulzija pojavljuje se u 9% djece.

U bolničku ustanovu treba biti upućeno svako dijete mlađe od 18 mjeseci, zatim ako je pod terapijom antibioticima ili je njima nedavno bio liječen. Razlog prijma je i strah roditelja od uzroka temperature.

Lumbalnu punkciju se uvijek mora pomno razmotriti u djeteta mlađeg od 18 mjeseci. Ako nije riječ o kontraindikacijama (povišeni intrakranijalni tlak, poremećaj svijesti, fokalni neurološki znaci, kardiorespiratorni kompromis, trombociti manji od 50), lumbalnu punkciju treba odgoditi u bolesnika s epileptičkim statusom (4).

Lumbalnu punkciju treba uvijek obaviti u slučaju da se nađu pozitivni meningitički znakovi (kočenje šije, Brudzinski, Kernigov znak) u djeteta s konvulzijama u febrilitetu ili u onog u kojeg anamneza ili status upućuju na postojanje intrakranijalne infekcije ili meningitisa.

Lumbalnu punkciju treba obaviti u dojenčadi u dobi od 6-12 mjeseci ako prethodno nije provedeno cijepljenje prema kalendaru cijepljenja protiv *Haemophilus influenzae* tip b i protiv pneumokoka (*Streptococcus pneumoniae*) (5).

Lumbalna punkcija indicirana je u svakog dojenčeta ili djeteta s jednostavnim febrilnim konvulzijama u kojeg je prethodno započeto liječenje antibiotskom terapijom, jer antibiotici mogu prikriti znakove i simptome meningitisa (5).

Uvijek valja odrediti razinu glikemije i pretragu hemokulture radi detekcije generalizirane bakterijske infekcije i meningitisa. Ako je riječ o složenim febrilnim konvulzijama (dugotrajni epileptički napad tj. *status epilepticus* (SE), žarišni ili recidivni napadaji unutar 24 sata, potrebno je pomno razmotriti lumbalnu punkciju zbog mogućih komplikacija lumbalne punkcije (unos infekcije ili postpunkcijski sindrom s glavoboljama, povraćanjem) (6, 7).

Ako je dakle dijete s jednostavnim febrilnim konvulzijama dobrog općeg stanja i cijepljeno redovito prema kalendaru cijepljenja, nije potrebno rutinski punktirati.

Virusne infekcije su najčešći uzroci febriliteta, a infekcije uzrokovane neurotrofnim virusima HHV-6 i HHV-7 su česti uzročnici napadaja u febrilitetu u dojenčadi i male djece (u dobi od 12-15 mjeseci), u kojih je rizik za pojavu napadaja do 36%.

Učestalost meningitisa iznosi 0,86% uz jednostavne i u 4,8% uz složene febrilne konvulzije (8), no treba znati da se gnojni meningitis inicijalno manifestira konvulzijama u febrilitetu u 24% djece, koje spontano regrediraju a u 93% s poremećajem svijesti. Stoga je procjena stanja svijesti uz meningi-

tičke znakove posebno značajna za odluku o lumbalnoj punkciji i dodatnoj obradi. Svakako je potreban pomni nadzor djeteta u prvih nekoliko sati nakon napadaja u povišenoj temperaturi, posebno ako nije učinjena lumbalna punkcija.

Rutinski EEG te neuroradološka obrada se ne preporučuju u djece s jednostavnim febrilnim konvulzijama. EEG i neuro-radiološku obradu potrebno je ipak razmotriti u djece s epileptičkim statusom, s neurološkim oštećenjem ili prolongiranim poremećajem svijesti u trajanju >1 sata (9). EEG nije značajan za prognozu recidiva febrilnih konvulzija, odnosno razvoja epilepsije.

U terapiji se za prekidanje konvulzija (u febrilitetu ili u afebrilnom stanju) u bolničkim uvjetima treba primjenjivati i.v. diazepam ili lorazepam (0,1 mg/kg), zatim ako nije moguće postaviti venski put primjenjuje se rektalna klizma diazepama u dozi 0,5 mg/kg te bukalni midazolam 0,3 mg/kg (u trenutku pisanja ovog članka i.v. lorazepam i bukalni midazolam nisu na listi lijekova u Hrvatskoj).

Kontinuirana, tj. kronična antikonvulzivna terapija nije indicirana za sprječavanje recidiva febrilnih konvulzija. Antiinflatamatorni lijekovi (paracetamol, ibuprofen) ne djeluju profilaktički na febrilne konvulzije (10). Profilaksa (kronična) nije opravdana, tj. ne smanjuje rizik recidiva/epilepsije. Intermittentna profilaksa je opravdana ako febrilne konvulzije učestalo recidiviraju, zatim ako je inicijalni napadaj bio dugotrajan i ako su mjesta stanovanja udaljena od ambulate ili izuzetno ako je prisutan izraziti strah roditelja od recidiva febrilnih konvulzija. Nuspojave terapije benzodiazepinima (jaka sedacija i umor, konfuzija, ataksija, paradokсна ekscitabilnost) uvelike nadmašuju korist u odnosu na štetu. Osim toga, veliki broj recidiva febrilnih konvulzija pojavljuje se prije prepoznavanja početka febrilnog stanja (11). Rizik za pojavu epilepsije nakon jednostavnih febrilnih konvulzija u djece bez faktora rizika iznosi 2%-6% (11). Rizik se za razvoj epilepsije povećava na 6-48% ako je riječ o složenim febrilnim konvulzijama, neurološkim abnormalnostima i pozitivnoj obiteljskoj anamnezi za epilepsije (11). Edukacija roditelja o febrilnim konvulzijama izuzetno je značajna. Stoga dijete s febrilnim konvulzijama nakon pregleda u ambulanti primarne zdravstvene zaštite treba uputiti u drugu razinu zbrinjavanja radi dijagnostike i liječenja, a izuzetno u ustanovu s trećom razinom zbrinjavanja. Daljnje praćenje djece s jednostavnim febrilnim konvulzijama može se i trebalo bi se provoditi u primarnoj razini. EEG nije opravdan u tijeku praćenja, sukladno opće prihvaćenom mišljenju.

Epilepsije su najčešća neurološka bolest u djece i adolescenata. Prevalencija epilepsija je 3-5/1 000 kroničnih bolesti. Učestalost epilepsija razlikuje se prema dobi te prema tome jesu li uključena djeca s prvim ili tek s drugim epileptičkim napadajem. Raspon incidencije epilepsija stoga je vrlo širok i iznosi 20-375/100 000. Učestalost idiopatskih, simptomatskih i kriptogenih epilepsija je podjednaka (29-30/100 000).

Prevalencija epilepsije u Hrvatskoj u dobnoj skupini od 0-7 godina je 3,5/1000, a u dobnoj skupini 8-18 godina je 6,4/1000 djece (12). Prema statističkim podacima u Hrvatskoj ima oko 7 000 djece s epilepsijom, i to 5 821-no u dobi od 7-14 godina i 1 273-je u dobi od 0-6 godina i 42-je neuropedijatra, dok u UK-u ima 50 000 djece s epilepsijom i 63-je pedijatrijskih neurologa .

Pedijatrijske bolesnike s prvim epileptičkim napadajem u afebrilnom stanju treba odmah pregledati, i to u ambulanti primarne zdravstvene zaštite, i potom ih uputiti u ustanove sa sekundarnom razinom zbrinjavanja u pedijatrijskoj neurologiji radi dijagnostike. Pregled treba uključivati ne samo neurološki, već i klinički, posebno kardiološki status. Osnovne informacije o prvoj pomoći kod napadaja te o tome kako prepoznati napadaj treba saopćiti ne samo roditeljima, već i djetetu, odnosno adolescentu za vrijeme trajanja dijagnostičkih postupaka. Dijagnozu treba postaviti specijalist pedijatar s izobrazbom i iskustvom u području epileptologije ili neuropedijatar. Ako se dijagnoza ne može postaviti u ustanovi sa sekundarnom razinom zbrinjavanja, dijete treba uputiti u ustanovu s tercijarnom razinom zbrinjavanja, tj. neuropedijatra s posebnim područjem zanimanja u epileptologiji. Potrebno je svakako isključiti infekciju središnjeg živčanog sustava, traumu te metabolički poremećaj kao uzrok prvog napadaja. U djeteta s prvim napadajem treba učiniti EEG te MR mozga. CT mozga treba obaviti ako nije moguće učiniti MR mozga (zbog kontraindikacija, nedostatka termina ili zbog opće anestezije koja je potrebna). Protokol treba provesti najkasnije u tijeku 2 tjedna nakon pojave napadaja.

Lumbalnu punkciju treba učiniti ako postoji sumnja da je nakon neuroradiološke pretrage riječ o infekciji središnjeg živčanog sustava. Izuzetno se može „preskočiti“ ustanova sekundarne razine pa dijete s prvim napadajem uputiti u tercijarnu razinu zbrinjavanja. Pisane informacije o epilepsiji trebaju pratiti bolesnika prilikom otpusta.

Za razliku od EEG-a u febrilnim konvulzijama, on je značajan u dijagnostici epilepsija i epileptičkih sindroma. Oko 10% djece ima promjene u EEG-u, ali nemaju epilepsiju. Značajno je napomenuti da učestalost recidivnih napadaja iznosi 71% u djece s epileptiformnim promjenama registriranim u tijeku standardnog snimanja EEG-a (13), no ipak u 29% djece s interiktalnim epileptiformnim promjenama ne dolazi do recidiviranja napadaja . Osim toga, 35-57% djece s normalnim nalazom u EEG-u ima recidivne napadaje, stoga normalan EEG ne znači nužno povoljnu prognozu (14). Netočne dijagnoze epilepsije često su povezane s lošom interpretacijom EEG-a. EEG, dakako, može utjecati na odluku o terapiji. Postupnik za zbrinjavanje djece s epilepsijom u UK-u navodi na to da EEG mora biti dostupan u hitnoj službi, iako neki postupnici ne pridaju značenje EEG-u kao dija-

gnostičkoj metodi u prva 24 sata nakon napadaja (*Royal College of Pediatrics and Child Health - RCPHCH*). Iako je EEG neinvazivna pretraga s obzirom na interpretaciju, ona nije bezazlena.

Nadzor kakvoće interpretacije EEG-a vrlo je teško provoditi, jer se procjena temelji na iskustvu različitih specijalista (pedijatara, neuropedijatara, neurologa, psihijatara te u većini zemalja i neurofiziologa). Iako je EEG vrijedna pretraga, ipak je dijagnoza epilepsije primarno klinička, tj. bazirana je na anamnezi i semiologiji napadaja. Stoga EEG ne znači rutinsku pretragu u pedijatriji (15).

Sumnje vezane za dijagnostiku, neadekvatni odgovor na terapiju ili komplikacije treba uputiti u tercijarni centar. Upućivanje u kvarterni centar, odnosno četvrtu razinu opravdano je u vezi s odlukom o kirurškom liječenju epilepsija, daljnju dijagnostiku, drugo mišljenje o terapiji ili na zahtjev roditelja. U liječenju bolesnika s nekontroliranom epilepsijom nužna je dobra suradnja s tercijarnim, sekundarnim centrima te primarnom zdravstvenom zaštitom.

Osim specijalista pedijatra s izobrazbom iz epileptologije i neuropedijatra u timu za zbrinjavanje djece s epilepsijom na drugoj i trećoj razini od izuzetnog značenja je medicinska sestra za specifični nadzor bolesnika s epilepsijom. Ona treba omogućiti suradnju sa socijalnom službom i napraviti daljnji plan zbrinjavanja djeteta s epilepsijom. Problem prijelaza iz pedijatrijske u neurološku skrb adolescenata nije u potpunosti riješen ni dorečen pravilnicima. Potrebno je informirati bolesnike i njihove obitelji o genetici, teratogenim lijekovima, trudnoći i interakciji lijekova, kontracepciji te o teškoćama vezanim za školovanje.

Integrirani tim za zbrinjavanje pedijatrijskih bolesnika s epilepsijom obuhvaća sve 4 razine zbrinjavanja: prvu razinu (specijalist pedijatar i specijalist obiteljske medicine), drugu razinu (specijalist pedijatar u sekundarnom centru – opća bolnica), medicinske sestre specijalizirane za rad s bolesnicima s epilepsijom, EEG laboratorij s tehničarem, neuroradiologiju (CT i MR), psiholog-neuropsiholog, te treću i četvrtu razinu: pedijatrijskog neurologa sa specijalnim zanimanjem za epilepsije (EEG, slikovne pretrage, neuropsihologiju i kirurgiju epilepsija), zatim dječjeg psihologa i psihijatra. Kontinuirana edukacija pedijatara za područje epilepsija izuzetno je značajna, a informacije o epilepsiji trebaju biti dostupne svima na javnim mrežnim stranicama u svakoj zemlji (regiji - npr. www.epilepsija.hr).

Dakako da takav tim dodatno zahtijeva povećani broj EEG tehničara, financiranje specifičnih aktivnosti (tj. radnih skupina, pozvane predavače), web stranicu, administratora i tiskani materijal. Specijalisti pedijatri trebaju redovito posjećivati sastanke, odnosno tečajeve kontinuirane edukacije iz epileptologije.

Učestalost glavobolja u djece je 30-60% i ovisi o dobi, spolu te o tipu/vrsti glavobolje (16). Glavobolje obuhvaćaju one primarne (migrene, tenzijske) i sekundarne glavobolje koje su najčešće povezane s infekcijom gornjih dišnih putova, sinusitisom ili traumom. Učestalost primarnih glavobolja iznosi 40% od ukupnog broja glavobolja. Najčešći uzrok glavobolja u hitnoj službi su migrene (16). Učestalost migrene podjednaka je u djevojčica i dječaka do puberteta, a kasnije se pojavljuje tri puta češće u djevojčica.

Glavobolja zbog napetosti (tenzijska glavobolja) češća je u dječjoj dobi od migrena. Učestalost glavobolje zbog napetosti je 0,9-72%. Kronična glavobolja pojavljuje se u 3% djece, češće u djevojčica, osobito u dobi od 7 do 16 godina.

Evaluacija djeteta s glavoboljom započinje s anamnezom i kliničkim pregledom, potrebno je izmjeriti arterijski tlak uz vitalne parametre te obaviti pregled očne pozadine, što je osnova za dijagnozu sekundarne glavobolje. Dijagnoza primarne glavobolje bazira se na kriterijima *International headache society (IHS)*.

Svako pogoršanje glavobolje u smislu učestalosti ili intenziteta zahtijeva neuroradiološku evaluaciju u ustanovi druge razine zbrinjavanja. Migrenski status (trajanje glavobolje >72sata) svakako je indikacija za hospitalizaciju, kao i nesigurna dijagnoza migrene.

Neuroradiološka obrada je apsolutno indicirana radi utvrđivanja uzroka sekundarnih glavobolja, pri čemu uvijek treba nastojati učiniti MR mozga, zbog ionizirajućeg zračenja tijekom pretrage CT-om mozga i udruženog potencijalnog rizika za razvoj neoplazme (17). Neuroradiološka obrada je indicirana u slučaju abnormalnog neurološkog statusa: žarišni znakovi, poremećaji svijesti, epileptički napadaji, znakovi povećanog intrakranijalnog tlaka. Apsolutna indikacija je iznenadni početak jake glavobolje, promjena intenziteta ili frekvencije glavobolje i patoloških odstupanja u neurološkom statusu (18, 19). Hitna neuroradiološka obrada nije indicirana u djeteta s rekurentnim glavoboljama i normalnim neurološkim statusom. Akutne ili kronične glavobolje su u 0,4-4% povezane s intrakranijalnom patologijom.

Osim jutarnjih glavobolja, i okcipitalne glavobolje su tzv. „crvene zastave“, zatim promjene ponašanja, epileptički napadaji te poliurija i polidipsija (uz glavobolju). Problem je razlika u kliničkom iskustvu te temeljitost pri uzimanju kliničkog statusa, stoga nalaz bez osobitosti ili normalan nalaz ne znači da u tog bolesnika zaista nema znakova povećanog intrakranijalnog tlaka.

U određenim situacijama, poput straha roditelja, te anamneze o tumorima mozga u obitelji kao i u slučaju da je zbog nesuradnje bio onemogućen klinički i neurološki pregled, indicirana je neuroradiološka pretraga (20).

Iako postoje kriteriji IHS-a za primarne glavobolje, nerijetko je teško postaviti dijagnozu prilikom prvog pregleda. Ta nesigurnost pri postavljanju dijagnoze često je uzrokom prekomjernih pretraga u primarnoj zaštiti, stoga je rana dijagnoza značajna i za ishod liječenja. Ako je CT mozga u slučajevima intenzivne glavobolje normalan, indiciran je MR mozga i lumbalna punkcija, odnosno pretraga cerebrospinalnog likvora radi isključenja subarahnoidalnog krvarenja ili meningoencefalitisa. Najčešći beznačajni nalazi na MR mozga su žarišna gliozna te nespecifične promjene u bijeloj tvari, koje su uzrokom straha u roditelja, pa stoga treba upozoriti na tu činjenicu prije izvođenja neuroradiološke pretrage. S druge strane normalan nalaz daje lažnu sigurnost te su stoga klinički pregled i anamnestički podatak značajni za točnu procjenu potrebe za daljnjom dijagnostikom. Osim toga, nije potrebno ponavljati neuroradiološku pretragu ako nema značajnih promjena u statusu, odnosno obilježjima glavobolje.

Rutinski EEG nije potreban u evaluaciji djeteta s glavoboljom. EEG je indiciran ako se sumnja na epileptički napadaj ili sekundarnu glavobolju (uzrokovanu tumorom, traumom glave, encefalitisom, intrakranijalnim krvarenjem ili ishemijom), no promjene u EEG-u u načelu nisu specifične ni patognomonične za pojedine uzroke sekundarne glavobolje. U liječenju akutne glavobolje primjenjuju se ibuprofen, indometacin te paracetamol. U slučaju recidivirajućeg povraćanja uz migrenu preporuča se primjena ondasetrona te metoklopramida u djece starije od 12 godina. Nazalni sumatriptan može se primijeniti u djeteta starijeg od 12 godina.

Praćenje bolesnika s kroničnim glavoboljama, ponajprije onih s migrenom i tenzijskim tipom glavobolje, može se provoditi u PZZ-u ili ustanovama sekundarne razine zbrinjavanja, pri čemu je u timu značajna i prisutnost psihologa.

ZAKLJUČAK - PREPORUKE ZA RJEŠENJE PROBLEMA

Problem zbrinjavanja bolesnika s neurološkom kazuistikom u pedijatriji povezan je primarno s jasnom definicijom razine zbrinjavanja. Potrebno je definirati ulogu pedijatrijskih neurologa u trećoj i četvrtoj razini te poboljšati korištenje resursa (liječnika i pretraga). Poboljšanje funkcioniranja treće i četvrte razine ovisno je o funkcioniranju prve i druge razine zbrinjavanja. Specijalisti obiteljske medicine i pedijatri u prvoj i drugoj razini trebaju biti uključeni u trajnu edukaciju iz pojedinih područja pedijatrijske neurologije. Potrebno je dati odgovarajuće veće značenje zbrinjavanju u prvoj i drugoj razini radi rasterećenja i adekvatnog funkcioniranja treće i četvrte razine. Osnovni je preduvjet definiranje kriterija za upućivanje bolesnika iz prve razine u drugu, odnosno treću i četvrtu razinu.

Potrebno je definirati doseg, tj. granice upućivanja za najčešće indikacije, tj. za višu razinu zbrinjavanja iz prve razine. Potrebni su dijalog i suradnja s primarnom zdravstvenom zaštitom, specijalistima obiteljske medicine i pedijatrijama te pedijatrijama u drugoj razini zbrinjavanja za redefiniciju načina i putova upućivanja.

Treba omogućiti promjenu normativa i standarda vremena potrebnog za neurološki pregled i pretrage radi produljenja dogovorenog vremena za pregled, pretrage i konzultacije u pedijatrijskoj neurologiji.

Kratice:

PZZ – primarna zdravstvena zaštita

DZ – Dom zdravlja

UK – United Kingdom

EEG – elektroencefalogram

CT-mozga – kompjuterizirana tomografija mozga

MR-mozga – magnetska rezonancija mozga

HHV-6 i 7 – humani herpesvirus 6

Zahvala

Zahvaljujem prof. dr. sc. Ljerki Cvitanović-Šojat na korisnim savjetima u pripremi teksta i svim članovima Hrvatskog društva za dječju neurologiju na suradnji.

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the *Unified Competing Interest form* at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

1. www.epns.info
2. <http://www.rcpch.ac.uk/training-examinations-professional-development/postgraduate-training/sub-specialty-training/paedia-8>

3. Oluwabusi T, Sood SK. Update on the management of simple febrile seizures: emphasis on minimal intervention. *Curr Opin Pediatr*. 2012;24:259-65.
4. Cvitanović-Šojat Lj, Gjergja Juraški R, Prpić I, Barišić N. Smjernice Hrvatskog društva za dječju neurologiju za dijagnostiku i terapiju febrilnih konvulzija. *Paediatr Croat*. 2012;56:171-5.
5. American Academy of Pediatrics, Subcommittee on Febrile Seizures. Clinical practice guideline – Febrile seizures: Guideline for the neurodiagnostic. Evaluation of the child with a simple febrile seizure. *Pediatrics*. 2011;127:389–94.
6. Najaf-Zadeh A, Dubos F, Hue V, Pruvost I, Bennour A, Martinot A. Risk of bacterial meningitis in young children with a first seizure in the context of fever: A systematic review and meta-analysis. *Plos 1* 2013, January
7. Sadleir LG, Scheffer IE. Febrile seizures. *BMJ*. 2007;334:307-11.
8. Batra P, Gupta S, Gomber S, Saha A. Predictors of meningitis in children presenting with first febrile seizures. *Pediatr Neurol*. 2011;44:35–9.
9. <http://www.gosh.nhs.uk/health-professionals/clinical-guidelines/electroencephalography-eeg/>
10. Rosenbloom E, Finkelstein Y, Adams-Webber T, Kozer E. Do antipyretics prevent the recurrence of febrile seizures in children? A systematic review of randomized controlled trials and meta-analysis. *Eur J Paediatr Neurol*. 2013;17:585-8.
11. Graves RC, Oehler K, Tingle LE. Febrile seizures: Risks, evaluation, and prognosis. *Am Fam Physician*. 2012;85:149-53.
12. Bielen I, Cvitanovic-Šojat L, Bergman-Markovic B, et al. Prevalence of epilepsy in Croatia: a population-based survey. *Acta Neurol Scand*. 2007;116:361-7.
13. Brouwer OF, Arts WF, Geerts AT, Peters AC, van Donselaar CA. The first unprovoked, untreated seizure in childhood: A hospital based study of the accuracy of the diagnosis, rate of recurrence, and long term outcome after recurrence. Dutch study of epilepsy in childhood. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;64:595–600.
14. Shorvon SD, Goodridge DM. Longitudinal cohort studies of the prognosis of epilepsy: contribution of the National General Practice Study of Epilepsy and other studies. *Brain*. 2013;136:3497-510.
15. Khan A, Baheerathan A. Electroencephalogram after first unprovoked seizure in children: Routine, unnecessary or case specific. *Khan J Pediatr Neurosci*. 2013;8:1–4.
16. Conicella E, Raucci U, Vanacore N, et al. The child with headache in a pediatric emergency department. *Headache*. 2008;48:1005-11.
17. DeVries A, Young PC, Wall E, Getchius TS, Li CH, Whitney J, Rosenberg A. CT scan utilization patterns in pediatric patients with recurrent headache. *Pediatrics*. 2013;132:e1-8.
18. Barišić N. Glavobolje. U: *Pedijatrijska neurologija*. 1. Izd. Zagreb; Medicinska naklada: 2009.
19. Barišić N i sur. Smjernice Hrvatskog društva za dječju neurologiju za dijagnostiku i liječenje glavobolja u djece. *Paediatr Croat*. 2012;56:147-55.
20. Roser T, Bonfert M, Ebinger F, Blankenburg M, Ertl-Wagner B, Heinen F. Primary versus secondary headache in children: a frequent diagnostic challenge in clinical routine. *Neuropediatrics*. 2013;44:34-9.

SUMMARY

The most common neurological disorders in paediatric practice – the levels of care and guidelines in paediatric neurology

Nina Barišić

Neurological disorders account for almost one-third of all patient examinations in paediatric primary care service. The aim is improvement of the quality of care of neurologic patients in paediatric practice and harmonization of the organization and function of neuropaediatric services at the European level. According to the internationally accepted regulations, the levels of care in paediatric neurology are as follows: primary care, which is covered by general practitioners or family doctors and paediatricians; secondary level of care is covered by paediatricians in general hospitals including diagnostic evaluation and treatment of cerebral palsy, epilepsy and headache; third level of care involves neuromuscular and neurometabolic disorders, brain tumours and neurological disorders requiring neurosurgery; and quaternary level of care involves epilepsy surgery. The visitation of the European Paediatric Neurology Society Teaching & Advisory Board in March 2013, the aims of which are to encourage implementation of a high standard of paediatric neurology training and neuropaediatric service delivery and harmonisation throughout Europe, indicated several problems in the neuropaediatric service delivery in Croatia.

Results. One of the greatest problems is patient overload of outpatient clinics and tertiary level of care divisions because of the lack of definition of the levels of care, tertiary/quaternary level in particular, and insufficient implementation of the guidelines criteria for the most common neurological disorders. The overload of paediatric neurologists hampers adequate and rational clinical investigations, resulting in over investigations and unnecessary investigations, mostly with inadequate explanation, and parents' dissatisfaction, which then often leads to unplanned, recurrent admission to tertiary level of care. The following is required to upgrade the neuropaediatric service quality in Croatia: 1) better definition of the paediatric neurologist's role as a tertiary/quaternary specialist; 2) to define and address the referral pattern and to consider outreach to the groups of frequent referrals; and 3) to apply and renew the guidelines for the most common neurological disorders and to lengthen the mean time for examinations, diagnostic procedures and consultations. It is necessary to open a dialogue with primary care and secondary care paediatrics and the redefine the care pathways.

Key words: levels of care, paediatric neurology, service practice, guidelines

Kako pristupiti obradi djeteta sklonog krvarenju?

Ernest Bilić*

Pristup djetetu koje je sklono krvarenju treba započeti temeljitom osobnom i obiteljskom anamnezom, valjanim kliničkim pregledom te prema potrebi koagulacijskom obradom. Osnovni laboratorijski pokazatelji su broj trombocita, APTV, PV i fibrinogen. Ako tim testovima ne nađemo razlog krvarenju, treba učiniti testove za dokazivanje von Willebrandove bolesti te nakon toga i testove agregacije trombocita i aktivnost FXIII. zgrušavanja krvi. Svako dijete s težim poremećajima hemostaze treba uputiti u Referentni centar, gdje će mu se odrediti ispravna terapija, educirati roditelji te dati sve potrebne usmene i pismene informacije o postupanju u slučaju ozljeda, operativnih zahvata ili drugih životno ugrožavajućih stanja.

Ključne riječi: djeca; sklonost krvarenju

UVOD

Pedijatri se često susreću s djecom koja imaju simptome pojačanog krvarenja. Velik dio djece sa sklonošću krvarenju detaljno uzetom anamnezom i valjanim kliničkim pregledom mogu se razvrstati u skupinu koju ne treba dalje obrađivati. Osim detaljne anamneze i temeljitog pregleda, dio djece treba i laboratorijski obraditi. U ovom članku navest ćemo najčešće simptome i bolesti koji upućuju na neki od poremećaja zaustavljanja krvarenja te racionalnu dijagnostičku obradu kojom će se postaviti ispravna dijagnoza i prema potrebi započeti liječenje.

OSNOVE HEMOSTAZE U DJECE

Ozljede stijenke krvne žile i krvarenje aktiviraju sustav zaustavljanja krvarenja – hemostazu. Kad je ozljeda krvne žile malena, dostatna je konstrikcija stijenke krvne žile. Ako je ozljeda veća, potrebna je i aktivacija trombocita, njihovo sljepljivanje za oštećenu stijenku krvne žile te stvaranje primarnog trombocitnog ugruška.

Istodobno aktiviraju se dotad neaktivni proteini u krvnoj plazmi, koji se nazivaju faktori koagulacije. Ukupno ima 13 različitih faktora koagulacije koji se označavaju rimskim brojkama. Njihova je aktivacija stupnjevita ("kaskadna"), tj. jedan faktor aktivira idući, dok se ne stvori fibrinska mrežica – završna faza u zaustavljanju krvarenja.

Na cijeli proces djeluje niz čimbenika koji kontroliraju sustav koagulacije da ne dođe do pretjeranog stvaranja ugrušaka.

Ti inhibitori koagulacije su antitrombin III., protein C, protein S te inhibitor tkivnog faktora unutarnjeg puta zgrušavanja.

Kad nedostaje neki faktor koagulacije, dolazi do krvarenja i gubitka krvi, a s druge strane, ako nema inhibitora koagulacije ili su oni neučinkoviti, može doći do pretjeranog zgrušavanja i nastanka tromboze. Faktori koagulacije se sintetiziraju u jetri i u endotelu krvnih žila. Čitav opisani proces nakon aktivacije teče istodobno, ali zbog lakšeg razumijevanja proces zgrušavanja je razdijeljen u tri faze. Kad se pod utjecajem trombina započne stvarati fibrin i oblikuje se fibrinska mrežica preko primarnog trombocitnog čepa, ponovo je potreban trombin, koji aktivira FXIII. čija je zadaća stabilizirati netom stvoreni ugrušak. Posljednja faza zgrušavanja je fibrinoliza, proces pomoću kojeg plazmin „čisti“ višak fibrina iz novonastalog ugruška, da bi mogao započeti proces epitelizacije oštećene krvne žile i na taj se način održava krvna žila prohodnom (1, 2).

POREMEĆAJI PRIMARNE HEMOSTAZE

Vaskularne anomalije

Vaskularne anomalije su relativno rijedak uzrok krvarenja u djece. Javljaju se u vidu nasljedne hemoragijske teleangi-

* Klinika za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu i Kliničkog bolničkog centra Zagreb, Kišpatićeva 12, 10 000 Zagreb

Adresa za dopisivanje:

Prof. dr. sc. Ernest Bilić, Klinika za pedijatriju, Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu i Kliničkog bolničkog centra Zagreb, Kišpatićeva 12, 10 000 Zagreb, e-mail: ernest.bilic@zg.t-com.hr

tazije, nasljednih bolesti kolagena (Ehlers-Danlosov sindrom-EDS, *osteogenesis imperfecta*) te vaskulitis malih krvnih žila. Najčešći simptomi su u vidu brojnih sitnih petehija po koži te rjeđe krvarenja iz zubnog mesa ili nakon vađenja zuba. EDS može biti povezan i s poremećajem funkcije trombocita ili nedostatkom faktora zgrušavanja krvi FXIII., FIX. i FXI.

Von Willebrandova bolest

Von Willebrandova bolest najčešći je koagulacijski poremećaj u ljudi. Von Willebrandov faktor (vWF) je glikoprotein, koji sintetiziraju megakariociti i endotelne stanice. VWF se aktivira odmah nakon oštećenja stijenke krvne žile i za nju slijepi aktivirani trombocit, a druga funkcija vWF-a je što služi kao nosač F VIII. u plazmi i štiti ga od proteolize. Postoje tri tipa bolesti. Tip 1 je najčešći, nasljeđuje se autosomno dominantno, riječ je o blažem nedostatku vWF-a i simptomi su oskudni. Kod tipa 2 riječ je o vWF-u s funkcionalnim poremećajem (postoje 4 podtipa), manifestira se izraženijim simptomima krvarenja od tipa 1. Najrjeđi ali i najteži oblik vW bolesti je tip 3, kod kojeg je riječ o potpunom nedostatku vWF-a, a oboljeli imaju simptome poput najtežeg oblika hemofilije.

Klinički se očituje krvarenjem u kožu i sluznice, krvarenjem iz nosa, iz rane nakon vađenja zuba, obilnim krvarenjem nakon operativnih zahvata (npr. nakon tonzilektomije), a kod djevojčica u pubertetu moguća su obilna mjesečna krvarenja.

Laboratorijski nalazi pokazuju produljeno vrijeme krvarenja i katkad produljeni APTV. Sniženi su vWF-antigen, aktivnost vWF-a i katkad agregacija trombocita s ristocetinom; to je test u kojem se dodavanjem ristocetina u plazmu izaziva agregacija trombocita, a u slučaju nedostatka von Willebrandovog faktora nema pojave agregacije.

Bolest se liječi davanjem vWF-a zajedno s faktorom VIII. Pripravak vWF je dobiven pročišćavanjem iz ljudske plazme. Doza vWF-a je 20-50. i.j./kg/tjelesne mase, jedan put na dan. Kod velikog broja oboljelih od blažih oblika von Willebrandove bolesti dostatno je davanje dezmopresina (DDAVP=deamino-d-arginin-vazopresin). Dezmopresin potiče izlučivanje vWF-a iz endotelne stanice. Uz krvarenja iz sluznica (npr. iz rane nakon vađenja zuba, iz usta ili gingive), dodatna hemostaza postiže se i lokalnim davanjem antifibrinolitika (traneksamična kiselina) (3).

Trombocitopenije

Trombocitopenija je pojam koji označava sniženu vrijednost trombocita u krvi. Normalne vrijednosti su 150-450 $\times 10^9/L$. Djeca imaju nešto veće vrijednosti od odraslih, pa tako

četvrtina mlađe dojenčadi ima normalnu vrijednost trombocita iznad 450 $\times 10^9/L$.

Novorođenačka trombocitopenija je najčešće uzrokovana infekcijama (bakterije, CMV...), a rjeđi uzroci mogu biti oni imunosni, asfiksija, insuficijencija posteljice, diseminirana intravaskularna koagulacija te poremećaji rada koštane srži. Od imunosnih uzroka trombocitopenije u novorođenčadi najrjeđa je autoimunosna trombocitopenija (dijete stvara protutijela na neku antigensku determinantu na površini vlastitih trombocita). Češći uzroci imunosne trombocitopenije su aloimunosna, koja nastaje kad antitrombocitna protutijela IgG klase iz majke preko posteljice prelaze u dijete (majka može bolovati od idiopatske trombocitopenije, sistemskog lupusa te nekih drugih autoimunosnih bolesti). Izoimunosna trombocitopenija nastaje kad majka u prethodnim trudnoćama stvori antitrombocitna protutijela na neku antigensku determinantu na površini trombocita djeteta, a koju je dijete naslijedilo od oca, pa majka taj antigen prepoznaje kao strani i na njega stvara protutijela IgG klase (dakle slično kao izoimunizacija u Rh sustavu na površini eritrocita). Izoimunosna trombocitopenija je relativno česta pojava i javlja se u oko 1:1-2000 porođaja. Aloimunosna i izoimunosna trombocitopenija veliki su problem prvih dana i tjedana djetetova života, no fiziološkim klirensom IgG protutijela postupno iščezavaju, pa većina djece do dobi od tri mjeseca nema više trombocitopeniju. Protutijela u niskom titru mogu se naći u serumu djeteta do 6. mjeseca života, ali su nakon 3. mjeseca života bez kliničkog učinka. U literaturi se može naći i podjela koja ne razlikuje izoimunosnu i aloimunosnu trombocitopeniju, te sve svrstava pod one aloimunosne.

Najčešći uzrok trombocitopenije u djece nakon 6. mjeseca života su virusne infekcije, vrijednosti trombocita su rijetko ispod 100 $\times 10^9/L$, a nalaz se normalizira prolazom infekcije koja je do toga dovela. ITP (idiopatska trombocitopenična purpura) čest je uzrok trombocitopenije, a obično nastane nekoliko tjedana nakon preboljele infekcije (najčešće virusne), kada dijete stvori protutijela na neki epitop na površini trombocita. Unatoč vrlo niskim vrijednostima trombocita, ta bolest obično spontano prolazi (u 80-90% slučajeva) unutar jedne godine od pojave trombocitopenije. Ako dijete ne krvari, terapija se sastoji samo u boljem nadzoru i sprječavanju ozljeda. Ako dijete jasno krvari, može se dati terapija kortikosteroidima ili imunoglobulinima, iako je tijekom bolesti i konačni oporavak obično neovisan o danoj terapiji (4).

Poremećaji funkcije trombocita

Nasljedne trombocitopatije su relativno rijetki uzroci nastanka hemoragijske diateze. Najčešće se manifestiraju petehijama po koži, modricama različite veličine, spontan

krvarenjima iz nosa, gingiva te krvarenjima iz posjekotina koje nastaju odmah nakon ozljede. Kod žena u fertilnom razdoblju česte su menoragije. Prvi znaci neprikladnog zausstavljanja krvarenja javljaju se pri porođaju u obliku produljenog krvarenja iz pupčane vrpce te hematoma i produljenog krvarenja iz mjesta uboda kod vađenja krvi za skrining testove. Ako je porođaj bio težak, pojavljuju se opsežni kefalhematomi, porođajne otekline na glavi te krvarenje u mišić sternokleidomastoideus. Temeljem ovih podataka te anamnestičkih podataka o drugim bolestima i lijekovima koje bolesnik uzima, može se steći prosudba o tome je li poremećaj prirođen ili stečen.

Prirođene trombocitopatije različito se nasljeđuju. Neke se nasljeđuju X-vezano (npr. Sy. Wiscott-Aldrich), pa su oboljeli gotovo isključivo muškog spola. Neke se trombocitopatije prenose autosomno recesivno (npr. Glanzmannova trombastenija), dok se neke prenose autosomno dominantno (npr. May-Hegglin).

Anamnestički podatak o ev. uzimanju lijekova može biti vrlo koristan. Funkciju trombocita mogu poremetiti mnogi lijekovi; acetilsalicilna kiselina, nesteroidni antireumatici, antagonisti ADP receptora (clopidogrel), GpIIb/IIIa antagonisti (tirofiban, eptifibatide, abciximab), dipiridamol, cilostazol, antibiotici (beta laktamski, nitrofurantoin, mikonazol, hidroksiklorokin), lijekovi za kardiovaskularne bolesti (propranolol, nitroprusid, nitroglicerol, furosemid, blokatori kalcijevih kanala), etanol, dodatci hrani (omega 3 masne kiseline, vitamin E, luk, kumin, ginko) i drugi. Osim kod uzimanja lijekova, funkcija trombocita može biti poremećena i kod nekih bubrežnih i jetrenih bolesti, mijeloproliferativnog i mijelodisplastičnog sindroma, akutnih leukemija, disproteinemije te ekstrakorporalne cirkulacije.

Petehije po koži su često prisutne u oboljelih od trombocitopatija, ali se mogu pojaviti i u sklopu kliničke slike vaskulitisa, bakterijemije (meningokokcemija) ili diseminirajuće intravaskularne koagulacije. Okulokutani albinizam pojavljuje se kod Sy. Hermansky-Pudlak i Sy. Chediak-Higashi. Gluhoća i katarakta uz trombocitopatiju upućuju na Sy. Fechtner, a gluhoća i arterijska hipertenzija na Sy. Epstein. Srčane grješke, usporen razvoj, ORL simptomatologija i intelektualne poteškoće se uz trombocitopatiju katkad pojavljuju kod velokardiofacijalnog sindroma s Bernard-Soulierovim sindromom. Poremećaji funkcije trombocita dokazuju se testovima agregacije trombocita (pomoću ADP-a, adrenalina, arahidonske kiseline, kolagena ili ristocetina) (4).

POREMEĆAJI SEKUNDARNE HEMOSTAZE I FIBRINOLIZE

Hemofilije

Hemofilije su skupina bolesti koje nastaju zbog nedostatka pojedinih faktora zgrušavanja. Najčešći je nedostatak fakto-

ra VIII. zgrušavanja krvi i javlja se u oko 1:10 000 porođaja. Rjeđe se javlja nedostatak faktora IX., i to u 1:50 - 60 000 porođaja. Geni za faktore VIII. i IX. nalaze se na dugom kraku X kromosoma. Znači da su žene prenositeljice bolesnoga gena, koji se nalazi na dugom kraku X kromosoma, a oboljevaju gotovo uvijek samo muškarci. Oko 20-30% hemofilija A posljedice su novonastale mutacije. Najveći dio faktora VIII. i IX. sintetiziraju se u endotelnim stanicama jetre, F IX. ovisan je o vitaminu K.

Klinički znaci bolesti ovisni su o postotku aktivnosti faktora zgrušavanja. U najtežim slučajevima u I. stupnju hemofilije aktivnost faktora je ispod 1% i takvi bolesnici često imaju spontana krvarenja. Već pri porođaju, ako je otežan, mogu nastati opsežna krvarenja u vitalne organe, a najopasnije je intrakranijsko krvarenje. Oboljela novorođenčad produljeno krvari iz pupčanog batrljka ili iz mjesta gdje im se vadi krv za pretrage. Iduće razdoblje kada dijete oboljelo od hemofilije krvari je u drugoj polovici dojenačke dobi kad ono puzi, počinje hodati i često pada. Tada se pojavljuju krvarenja u mišiće i zglobove, koje je tipično mjesto krvarenja u hemofilijara. Djeca koja imaju hemofiliju II. stupnja (aktivnost faktora 2-5%) krvare tek nakon traume, vađenja zuba i sl., a vrlo rijetko spontano. U djece sa III. stupnjem hemofilije (aktivnost faktora 6-30%) krvarenje nastaje tek nakon operacijskih zahvata ili opsežnih trauma. Kod tih osoba često se dijagnoza postavlja nakon 10. godine života ili prilikom rutinskih preoperativnih obrada.

Hemofilijari najčešće krvare u skočne zglobove, koljena i laktove. Zahvaćeni zglobovi su ispunjeni krvlju, natečeni, bolani, kretnje u njemu ograničene. Ako se na vrijeme ne da supstitucijska terapija faktorima VIII. ili IX. dolazi do oštećenja hrskavice i posljedičnih kroničnih promjena u zglobovima. Kad protekne manje od dva sata od trenutka ozljede do trenutka davanja faktora zgrušavanja, obično nema oštećenja zglobne hrskavice.

Liječenje hemofilije A sastoji se u nadomjesnoj terapiji F VIII. Danas se uglavnom primjenjuju rekombinantni F VIII. Hemofilija B liječi se preparatima F IX. Zbog značajno duljeg poluvijeka u cirkulaciji od F VIII. preparat F IX. možemo davati svaki drugi dan. Pri porođaju većina novorođenčadi ima niske vrijednosti F IX., pa je katkad za konačnu dijagnozu blagog oblika hemofilije B potrebno pričekati sredinu djetetove dojenačke dobi.

Komplikacije liječenja sastoje se u pojavi inhibitora te nastanku teških kroničnih promjena zglobnih hrskavica, koje mogu dovesti do nepokretnosti oboljeloga. Osim u početku liječenja, inhibitore treba svakako provjeriti prije operativnih zahvata te ako terapija u uobičajenim dozama faktora ne dovodi do kliničkog poboljšanja.

Ako dođe do razvoja protutijela na F VIII., krvarenja možemo liječiti aktiviranim rekombinantnim F VII., ili protrombinskim kompleksom ("FEIBA"), tj. faktorima zgrušavanja koji se nalaze distalnije u "slijedu" zgrušavanja od F VIII. Inhibitori se mogu eradicirati postupcima kojima se razvija imunotolerancija (2, 5).

Stečeni poremećaji koagulacije

Stečeni poremećaji koagulacije su česti kod teško bolesne djece. Deficit vitamina K najčešći je od stečenih poremećaja i katkad može dovesti i do životno ugrožavajućeg stanja. Nedostatak vitamina K može biti posljedica nedostatnog unosa ili malapsorpcije kod djece s cističnom fibrozom, nedostatkom alfa 1 antitripsina ili bilijarnom atrezijom. Poremećaji se očituju nedostatkom faktora zgrušavanja koji su ovisni o vitaminu K (FII., FVII., FIX., FX.) te antikoagulacijskih faktora ovisnih o vitaminu K (protein C i protein S). Diseminirana intravaskularna koagulacija (DIK) po učestalosti je drugi stečeni poremećaj koagulacije, a može se javiti tijekom sepse, malignih bolesti ili jake hipoksije. DIK se klinički očituje pojačanom koagulabilnošću u malim krvnim žilama, potrošnjom prokoagulantnih i antikoagulantnih faktora te višestrukim organskim zatajenjem. Kod težih bolesti jetre dolazi do smanjenja sinteze gotovo svih prokoagulantnih i antikoagulantnih faktora, što dovodi do iznimno opsežnog krvarenja, a katkad i nastanka tromboza.

Znakovitosti u anamnezi i kliničkom statusu

Kada dijete krvari više nego što bi se očekivalo s obzirom na neposredan povod krvarenja (ozljeda), ili ako po sebi ima modrice, petehije ili bilo koji drugi znak krvarenja, treba uzeti detaljnu osobnu i obiteljsku anamnezu te obaviti valjan klinički pregled. Ako znaci pojačane sklonosti krvarenju traju od rođenja ili dulje razdoblje, vjerojatno je posrijedi prirođen uzrok, a ako se krvarenja javljaju otprije nekoliko dana ili tjedana, vjerojatno je riječ o stečenom uzroku. Osobnu anamnezu valja započeti s podacima od trenutka rođenja (krvarenje iz pupčane vrpce, opsežna porođajna krvarenja, veliki hematomi nakon uzimanja uzorka krvi...) te se svakako treba raspitati o krvarenjima nastalim pošto je dijete prohodalo i počelo padati. U tablici 1 prikazani su simptomi tipični za poremećaje primarne (formiranje primarnog trombocitnog čepa) i sekundarne hemostaze (koagulopatije). Što je poremećaj teži, to su simptomi jasniji u ranijem životnom razdoblju, dok se blaži poremećaji očituju tek nakon većih trauma ili poslije operativnih zahvata.

Brojne bolesti ili uzimanje nekih lijekova mogu dovesti do sklonosti krvarenju. Malapsorpcija i bolesti jetre dovode do smanjene sinteze faktora koji sudjeluju u zgrušavanju, a kod nefrotskog sindroma dolazi do gubitka navedenih faktora.

TABLICA 1. Klinički pokazatelji kojima razlikujemo trombocitopatije od koagulopatija

	Primarni poremećaji hemostaze	Koagulopatije
Prototip poremećaja	Trombocitopenija, poremećaj funkcije trombocita, von Willebrandova bolest*	Hemofilija
Krvarenje	Trenutno	Odgođeno
Petehije i modrice	Da	Ne
Krvarenje u zglobove	Ne	Da
Intramuskularni hematomi	Neuobičajeno	Uobičajeno
Epistaksa	Uobičajeno	Neuobičajeno
Menoragija	Uobičajeno	Neuobičajeno

Lijekovi koji djeluju antagonistički na Vit- K (npr. Varfarin) dovode do smanjene sinteze faktora ovisnih o vitaminu K. Djeca s blagim oblicima hemofilije zbog povremenih naticanja zglobova poradi krvarenja u njih, nerijetko završavaju kod reumatologa zbog sumnje na juvenilni artritis, a djeca čije rane cijele s velikim ožiljcima (zbog nedostatka FXIII. zgrušavanja krvi) često su podvrgnuta nepotrebnim tretmanima plastičnih kirurga ili dermatologa. Djeca sklona krvarenju često imaju i anemiju zbog nedostatka željeza (6).

Kod djece s dosta modrica, a bez laboratorijskih dokaza koagulacijskih poremećaja, moramo razmisliti i o zlostavljanju kao mogućem uzroku krvarenja.

Laboratorijski nalazi

S nekoliko testova možemo dobiti vrlo dobar uvid u funkcioniranje sustava zaustavljanja krvarenja. Broj trombocita manji od $50 \times 10^9/L$ znatno usporava primarnu hemostazu. Vrijeme krvarenja je produljeno u slučaju smanjenja broja ili funkcije trombocita te bolesti krvnih žila. Zbog nepreciznosti sve se manje upotrebljava.

Aktivirano parcijalno tromboplastinsko vrijeme (APTV) je produljeno uz nedostatak bilo kojeg faktora unutarnjeg puta I. faze koagulacije (kininogen, prekalikrein, FXII., FXI., FIX., FVIII.), katkad u slučaju nedostatka vonWillebrandova faktora te kod niskih vrijednosti zajedničkog puta (tj. II. faze) zgrušavanja (FII., FV., FX. i fibrinogena).

Protrombinsko vrijeme (PV) opisuje funkcioniranje II. faze koagulacije. Produljeno je u slučaju nedostatka faktora II., V., VII ili X. i fibrinogena.

Fibrinogen je snižen uz bolesti jetre ili pretjerane potrošnje zbog patološkog zgrušavanja. Povećane koncentracije mogu biti znak upalne reakcije. Prirođeni nedostaci ili disfibrinogenemije rijetko se javljaju.

Kad su svi navedeni testovi uredni, a dijete je sklono krvarenju, treba razmisliti o von Willebrandovoj bolesti (doka-

zuje se smanjenim vrijednostima ristocetinskog kofaktora – vWFRiCoF), poremećajem funkcije trombocita (patološki su testovi agregacije trombocita), nedostatku F XIII. te vrlo rijetko kod deficita vitamina C i poremećaja fibrinolize (nedostatak alfa2 antiplazmina ili inhibitora aktivatora plazminogena).

SVAKO dijete s težim poremećajima hemostaze treba uputiti u Referentni centar, gdje će mu se odrediti ispravna terapija, educirati roditelji te dati sve potrebne usmene i pismene informacije o postupanju u slučaju ozljeda, operativnih zahvata ili drugih životno ugrožavajućih stanja.

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati

na objavljeni rad./All authors have completed the Unified Competing Interest form at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

1. Berndt MC, Metharom P, Andrews RK. Primary haemostasis: newer insights. *Haemophilia*. 2014;20 (suppl 4):15-22.
2. Van Herrewegen F, Meijers JCM, Peters M, Van Ommen CH. The bleeding child. Part II Disorders of secondary hemostasis and fibrinolysis. *Eur J Pediatr*. 2012;171:212-4.
3. Favaloro EJ, Bodo I, Israelis SJ, Browns SA. Von Willebrand disease and platelet disorders. *Haemophilia*. 2014;20 (suppl 4):59-64.
4. Neuner CE, Buchanan GR, Imbach P, et al. Bleeding manifestations and management of children with persistent and chronic immune thrombocytopenia: data from the Intercontinental Cooperative Study Group (ICSG). *Blood*. 2013;121:4457-62.
5. Grizelj R, Vuković J, Bilić E, Stern-Padovan R. Massive retroperitoneal haemorrhage in a neonate with severe haemophilia A. *Haemophilia*. 2011;17:547-8.
6. Jakovljević G, Votava-Raić A, Tješić-Drinković D, Rajić LJ, Femenić-Kes R, Konja J, Goluža I, Bilić E, Lesković V. Sideropenična anemija u dojenačkoj i dobi malog djeteta. *Liječ Vjesn*. 2001;123:26-30.

SUMMARY

Workup adjustment in a child susceptible to bleeding

Ernest Bilić

Approaching a child with hemorrhagic diathesis should begin with thorough personal and family history, valid clinical examination and, if necessary, coagulation laboratory diagnostic tests. The main laboratory tests are platelet count, activated partial thromboplastin time, prothrombin time and fibrinogen. If these tests fail to reveal the cause of bleeding, tests for detection of von Willebrand's disease and subsequently platelet aggregation and blood coagulation FXIII activity tests should be performed. Every child with severe disorder of hemostasis should be referred to the referral center. In the referral center, correct therapy will be determined, parents will be educated, and all the necessary oral and written information on the procedure in the event of injury, surgery or other life-threatening conditions will be provided.

Keywords: child; hemorrhagic disorders

Značenje upravljanja zdravstvenim informacijama u primarnoj zdravstvenoj zaštiti djece predškolske dobi

Andrea Kostinčer Pojić¹, Urelija Rodin², Đurđa Španović³

Proces informatizacije primarne zdravstvene zaštite te u okviru toga djelatnosti zdravstvene zaštite djece predškolske dobi traje više od deset godina. Cilj ovog rada je pokazati kako je uvođenje informatizacije utjecalo na radne procese i način bilježenja podataka u ovoj djelatnosti. Posebno je značajno pokazati kakvi su rezultati postignuti u omogućavanju kvalitetnog upravljanja informacijama da bi se unaprijedilo praćenje zdravstvene zaštite djece. U licenciranim programskim rješenjima PZZ-a nema mogućnosti evidentiranja podataka o opsegu i sadržaju preventivnog rada. Nije moguće pratiti pobol prema pojedinim dijagnostičkim entitetima, jer se izvještavanje provodi prema propisima donesenim prije informatizacije koji nisu usklađeni s mogućnostima dobivanja podataka nakon informatizacije PZZ-a. Sudjelovanje struke u upravljanju informacijama koje nastaju u ordinaciji neophodno je za kvalitetnije praćenje rada i ocjenu zdravstvenog stanja. Zajedničkom suradnjom pedijatar, informatičara, osiguravatelja i javnog zdravstva omogućit će se dobivanje zdravstvenih informacija koje služe vođenju medicinske dokumentacije, evaluaciji rada, izvještavanju o zdravstvenom stanju, kurativnom i preventivnom radu i promicanju zdravlja djece.

Ključne riječi: upravljanje zdravstvenim informacijama; dijete, predškolsko; primarna zdravstvena zaštita

UVOD

Primarna zdravstvena zaštita (PZZ) u Hrvatskoj, kao i bolnički sustav, započeli su s informatizacijom još tijekom 60-tih i 70-tih godina prošlog stoljeća, radi jednostavnijeg i sigurnijeg provođenja administrativnih poslova. Ubrzo se ciljevi informatizacije zdravstvenog sustava proširuju na praćenje dijagnostike i liječenja te povezivanje svih dijelova zdravstvenog sustava radi unapređenja kakvoće usluga (1, 2, 3). Ovi ciljevi definirani su strateškim dokumentom Ministarstva zdravstva Republike Hrvatske iz 2002. godine "Strategija i plan reforme sustava zdravstvene zaštite i zdravstvenog osiguranja Republike Hrvatske". Planirano je da informacijski sustav poveže sve subjekte koji sudjeluju u zdravstvenim poslovnim procesima (pružatelje usluga na svim razinama međusobno i s Ministarstvom zdravlja, Hrvatskim zavodom za zdravstveno osiguranje, Hrvatskim zavodom za javno zdravstvo), čime će se značajno unaprijediti provođenje i praćenje zdravstvene zaštite, zdravstvenog stanja stanovništva, financiranja zdravstvenih usluga i ukupne zdravstvene potrošnje (4).

U Republici Hrvatskoj se 2002. godine pristupilo velikom projektu informatizacije sustava primarne zdravstvene zaštite, temeljenom na komponentama središnjeg informacijskog sustava (*National Information System on Healthcare Infrastructure* - NISHI) razvijenog u Ericssonu Nikoli Tesli.

Sustav je zamišljen i izrađen u tri razine:

1. Lokalne programske aplikacije (ordinacija, ljekarna, laboratorij, Hrvatski zavod za javno zdravstvo - HZJZ).
2. Središnji dio sustava kroz standardizirana sučelja pruža zajedničke usluge i integraciju poruka, primjenjujući HL7 v.3 normizaciju (5, 6).
3. Komunikacija pomoću (*Virtual Private Network*) VPN mreže.

¹ Specijalistička pedijatrijska ordinacija

² Hrvatski zavod za javno zdravstvo, Škola narodnog zdravlja „Andrija Štampar“, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu

³ Specijalistička pedijatrijska ordinacija

Adresa za dopisivanje:

Andrea Kostinčer-Pojić, dr. med., specijalist pedijatar,
Specijalistička pedijatrijska ordinacija, Aleja lipa 2a, 10040 Zagreb,
e-mail: andrea.kostincer-pojic@zg.t-com.hr

U proteklom desetljeću svjedoci smo procesa koji je tekao kroz nabavu računala, postavljanje komunikacijske infrastrukture, edukaciju liječnika, sestara, tehničara, postavljanje certificiranih programskih rješenja, povezivanja sa središnjim informacijskim sustavom (7).

Danas imamo u svim ordinacijama računalo s aplikacijom certificiranog programskog rješenja, širokopojasni internet s VPN-om, povezanost s PZZ laboratorijem (e -uputnica, povrat nalaza), ljekarnama (e-recept), povezanost s CEZIH-om (podatci o osiguranju bolesnika, opredijeljenost za liječnika), preko CEZIH portala moguće je pristupiti nekim podacima iz baza HZZO-a (8). U tijeku je priprema sljedeće faze projekta informatizacije, povezivanja bolnica sa središnjim informacijskim sustavom. Nakon toga preostalo je predviđeno povezivanje Hrvatskog zavoda za javno zdravstvo za kompletiranje strukture nacionalnog informacijskog zdravstvenog sustava (7).

Vezano za daljnju informatizaciju, Strategija zdravlja do 2020. godine postavila je sljedeće, vrlo ambiciozne ciljeve: razvoj e-liste čeka, e-naručivanja, e-doznaka za ortopedsku pomagala, e-liste lijekova, e-smjernica propisivanja, e-kliničkih smjernica, e-preventive, e-upravljanja kroničnim bolestima, e-patronaže, e-transplantacije, virtualnog zdravstvenog arhiva, nacionalnog javnozdravstvenog informacijsko-komunikacijskog sustava, informacijskog sustava za sanitarne inspektore, informacijskog sustava kao potpore sustavu upravljanja kvalitetom, informacijskog sustava za županijske centre hitne medicinske službe, sustava za upravljanje dokumentima i digitalnim zapisima dijagnostičkih uređaja, sustava za upravljanje sestrinskom i liječničkom dokumentacijom, sustava za potporu objedinjenoj nabavi i ostalim zajedničkim procesima bolnica i čitavog zdravstva, umrežavanje ordinacija medicine rada, povezivanje s privatnim pružateljima medicinskih usluga i m-Zdravlje - primjenu mobilnih uređaja u medicinskoj i javnozdravstvenoj praksi. Telemedicinu je potrebno integrirati u hitnu medicinsku službu i druge zdravstvene djelatnosti. Kako bi se ujednačila i povećala kakvoća pružanja usluga u zdravstvu, razvijat će se liječnički forumi i baze znanja za razmjenu informacija i iskustava (9).

Neki od osnovnih ciljeva informatizacije primarne zdravstvene zaštite, poput smanjenja velikog broja papirnatih medicinskih zapisa, bržeg i učinkovitijeg pružanja određenih zdravstvenih usluga poput e-recepata, e-uputnica za laboratorije i dostave potrebnih pokazatelja o radu prema osiguravatelju su ispunjeni. Nakon više od desetljeća od početka informatizacije u zdravstvu moramo se upitati koliko smo ostvarili od očekivanih ciljeva tog procesa. Da bi liječnik uistinu mogao upravljati informacijama koje nastaju u ordinaciji, potreban je daljnji razvoj, ali i revizija te djelomična

izmjena licenciranih aplikativnih rješenja koja su u primjeni. Aktivnosti poput pretvorba podataka u informacije, definiranje radnih procesa, definiranje baza podataka, pohranjivanje i prijenos informacija u širem smislu dio su pojma upravljanja informacijama (10). Upravljanje informacijama podrazumijeva: vođenje medicinske dokumentacije, vođenje poslovanja ordinacije, mogućnost evaluacije vlastitog rada, provođenje istraživanja i mogućnost izvještavanja o zdravstvenom stanju osiguranika, prema zahtjevima struke i javnozdravstvenih istraživanja na nacionalnoj i međunarodnoj razini (10-13).

Istraživanja o informatičkim rješenjima, odnosno informacijskim sustavima koji su ušli u ordinacije obiteljske medicine, te zadovoljstvu liječnika i vještinama u upotrebi informacijske i komunikacijske tehnologije provedena su nekoliko godina nakon uspostave ovog dijela zdravstvenog informacijskog sustava. Ista pitanja se mogu postaviti za druge djelatnosti primarne zdravstvene zaštite (11, 12, 14-18).

Stoga je cilj ovog rada pokazati kako je informatizacija utjecala na radne procese i način bilježenja podataka u djelatnosti primarne zdravstvene zaštite djece predškolske dobi.

Informatizacija primarne zdravstvene zaštite djece predškolske dobi

Proces informatizacije zdravstvenog sustava primarne zdravstvene zaštite, te u okviru toga primarne zdravstvene zaštite djece predškolske dobi, traje više od deset godina. Sveobuhvatna informatizacija ordinacija te povezivanje na centralni zdravstveni informacijski sustav (CEZIH) završena je prije više od 3 godine.

Od 2011. godine sve pedijatrijske ordinacije u RH rade služeći se računalom i jednim od devet certificiranih programskih rješenja te su odgovarajućom infrastrukturom povezane s CEZIH-om. Znači da je učinjen veliki korak koji je, na žalost, već u začetku u sebi nosio i veliki problem. Programski rješenja koja su prošla natječaj za certifikaciju za ovu djelatnost u suštini su analogna onima za ostale djelatnosti u primarnoj zdravstvenoj zaštiti: opća/obiteljska medicina, školska medicina te zdravstvena zaštita žena, osim dentalne medicine. Za dobivanje certifikata programskog rješenja pogodnog za aplikaciju u pedijatrijskoj ordinaciji bile su dovoljne preinake osnovnog rješenja kao što je davanje mogućnosti evidentiranja cijepljenja i informatičkog oblika zdravstvene knjižice. Pritom su pedijatri koji rade u primarnoj zdravstvenoj zaštiti uključeni u proces izrade programskih rješenja kao savjetodavci tek na kraju procesa, ne dobivši priliku da uđu u srž problema i bitno utječu na izradu rješenja. Problem koji smo naslutili na početku, a iskustvo rada posljednjih četiri do pet godina je to i potvrdilo, da se u programskim rješenjima previdjela i zanemarila izrazita

preventivna orijentacija rada u zdravstvenoj zaštiti djece u PZZ-u. Tradicija i praksa zdravstvene zaštite djece u PZZ-u je da se preventivni nadzor rasta i razvoja svakog djeteta provodi kroz individualni i kontinuirani pristup. Ovakav preventivni rad se provodi u savjetovalištu za djecu kao dijelu ordinacije koji je vremenski ili prostorno odijeljen od bolesnog djeteta. Sistematski pregledi te niz ostalih preventivnih mjera i postupaka regulirani su Planom i programom mjera zdravstvene zaštite iz osnovnog zdravstvenog osiguranja (19). Programska rješenja ne omogućuju cjelovito bilježenje preventivnog rada tako da su liječnici još i sad primorani služiti se „papirnatim“ oblikom zapisivanja.

Kao i druge djelatnosti primarne zdravstvene zaštite, i pedijatrijska djelatnost treba imati protok informacija prema drugim dijelovima sustava, da bi se omogućilo upravljanje informacijama i donošenje odluka, ovisno o zahtjevima pojedinog segmenta. Za potrebe financiranja djelatnosti prema Hrvatskom zavodu za zdravstveno osiguranje (HZZO) šalju se izvještaji o provedenim postupcima. Takva vrsta izvještavanja posebno je dobila na važnosti u trenutku uvođenja novog modela financiranja u primarnoj zdravstvenoj zaštiti u kojem se udio financiranja po provedenim postupcima značajno povećava. Da bi se dobio uvid u cjelokupni rad, svaki medicinski postupak u ordinaciji trebao bi biti šifriran. No preventivni rad u pedijatriji bilo je moguće pratiti samo preko pet postupaka (sistematski pregled dojenčeta i predškolskog djeteta, cijepljenje i docjepljivanje dojenčadi i djece od 0-6 godina, *i.m.* aplikacija lijeka, uzimanje kapilarne krvi za otkrivanje prirođenih metaboličkih bolesti) prema Popisu dijagnostičko terapijskih postupaka svi ostali preventivni postupci su ostajali nezabilježeni. Prema novom modelu financiranja proširen je popis preventivnih postupaka za 11 novih (sistematski pregled djeteta s visokim neurorizikom, kontrolni pregled nakon sistematskog pregleda dojenčeta, kontrolni pregled nakon sistematskog pregleda predškolskog djeteta, kontrolni pregled nakon sistematskog pregleda djeteta s visokim neurorizikom, namjenski pregled, individualno savjetovanje roditelja zdravog djeteta, individualno savjetovanje roditelja djeteta s poteškoćama u razvoju, timska konzultacija-patronažna služba, kemoprofilaksa i seroprofilaksa, demonstracija fizikalne terapije (edukacija roditelja), očitavanje nalaza radi provedbe nacionalnih preventivnih programa). Ipak, i novi popis postupaka još ima nedostataka, pa je HZZO 2013. godine pokrenuo projekt „e-šifrnika“ koji bi objedinio dosadašnje popise postupaka i omogućio njihovo proširenje, vremensko i stručno vrjednovanje. Dok se novi popis postupaka sa svim navedenim značajkama ne implementira u praksu, preventivni rad još i sad nije moguće zabilježiti ni pratiti na odgovarajući način prema potrebama struke i javnog zdravstva.

Podatci o registriranom pobolu djece se za potrebe analiza zdravstvenog stanja dječje populacije ne prate se prema pojedinim dijagnostičkim entitetima, nego za pojedine podskupine ili čak skupine bolesti, prema Međunarodnoj klasifikaciji bolesti, 10. Revizija (MKB-10) (20). Popis utvrđenih bolesti jednak je onome za odraslu populaciju. Posljednja promjena regulative izvještavanja je iz 1995. godine kad informatička programska rješenja još nisu bila u primjeni u ordinacijama. U vrijeme izrade ovih programskih rješenja izvještajni kriteriji su bili određeni „Pravilnikom o provedbi Zakona o evidencijama u području zdravstva za primarnu i specijalističko-konzilijarnu zdravstvenu zaštitu“ (21), prema kojem je i danas obvezno izvještavati. Izvještavanje o pobolu u dječjoj dobi trebalo bi prilagoditi stručnim potrebama, da se mogu pratiti one bolesti i poremećaji koji su specifični za dječju dob, a to današnja informatička tehnologija može omogućiti. Za potrebe praćenja morbiditeta pri izvještavanju je propisano načelo bilježenja „glavnog stanja“, onog zbog kojeg je bolesnik zatražio pomoć. Iako je u istom posjetu možda utvrđeno više dijagnoza koje imaju jednaku važnost, bilježi se samo jedna. Ostale neće biti registrirane, što bi se trebalo promijeniti, jer informatička tehnologija omogućava ovakav oblik praćenja. Posebno je značajno napomenuti da se prirodne bolesti i anomalije te razvojne poteškoće djece bilježe samo zbirno. Nešto preciznije izvještavanje za ovu kategoriju predviđeno je iz preventivnog rada tako da se, prema istom Pravilniku iz 1995. godine, prati osam kategorija odstupanja s nekoliko potkategorija (ukupno 23). Nema praćenja pojedinih bolesti ili poremećaja koje bi bilo značajno posebno pratiti, poput blažih motoričkih odstupanja, cerebralne paralize, intelektualnih poteškoća, autističkog spektra poremećaja, sindroma hiperaktivnosti i ni za jedno od njih ne možemo dobiti prevalenciju za određenu dob i lokalnu ili nacionalnu razinu. Sva prethodno spomenuta stanja prate se samo u okviru zajedničke kategorije kao usporen psihomotorni razvoj i drugi psihomotorni poremećaji. Programska rješenja omogućuju da se pojedine bolesti i poremećaji mogu šifrirati prema MKB-10 i dobiti na razini pojedine ordinacije, a trebalo bi pratiti njihovu prevalenciju na lokalnoj, regionalnoj ili nacionalnoj razini. Iz ovog primjera se jasno vidi da trenutno nema mogućnosti raspolaganja potpunim i točnim informacijama o pobolu i zdravstvenom stanju dječje populacije.

RASPRAVA

Dvije povoljne činjenice o ustroju zdravstvenog informacijskog sustava u RH trebalo bi iskoristiti za što kvalitetnije upravljanje informacijama – piramidni ustroj zdravstvenog sustava i potpunu informatizaciju ordinacija PZZ-a.

Zdravstveni sustav je ustrojen po načelu tzv. „piramide“ kojoj je baza primarna zdravstvena zaštita. Svaki osiguranik – „bo-

lesnik" pozvan je na izbor liječnika u primarnoj zdravstvenoj zaštiti. Ulaz u sustav ide preko primarne zdravstvene zaštite, a zatim putem uputnica ide na drugu i treću razinu. Ulaz na drugu i treću razinu u sustavu je moguć i putem hitnog bolničkog prijma, no nakon provedenog liječenja ili obrade ponovo se vraća na primarnu razinu. Sve informacije o morbiditetu se bilježe na primarnoj razini, neovisno o razini na kojoj su bolesti dijagnosticirane, te bi se mogle iz PZZ-a i prikupljati i analizirati po svakom dijagnostičkom entitetu, da je prikupljanje podataka o pobolu definirano drukčije od važećeg Pravilnika. Stoga bi trebalo izraditi novi pravilnik o prikupljanju podataka koji će omogućiti kvalitetnije praćenje pobola, posebice onih bolesti koje nose najveće javno-zdravstveno opterećenje.

Druga povoljna činjenica je da su u Hrvatskoj informatizirane sve ordinacije primarne zdravstvene zaštite, što nije slučaj ni u mnogim razvijenim zemljama. S druge strane, informacijska tehnologija s pohranjivanjem podataka i sofisticiranim mogućnostima njihove obrade ukida ograničenja na koja nas je primoravala ručna i papirnata obrada podataka. Možemo zaključiti da temeljno imamo dobre preduvjete za dobivanje kvalitetnih informacija.

Ograničavajući čimbenik je postojeća regulativa o izvješćivanju nastala prije informatizacije, koja nije promijenjena nakon informatizacije, a programska rješenja su morala osigurati dostavu javnozdravstvenih podataka u skladu s postojećom regulativom. Ne treba smetnuti s uma kao potencijalno ograničavajući čimbenik i nedostatak senzibiliteta i osviještenosti liječnika o važnosti pravilnog i potpunog bilježenja svog rada i zdravstvenog stanja populacije u skrbi u ordinacijama.

Struka je ta koja mora dati poticaj za promjenu regulative o izvještavanju tj. o prikupljanju i obradi podataka te smjernice za upravljanje informacijama iz segmenta zdravstvene zaštite djece.

Iz navedenih činjenica vidljivo je da problemi postoje osim na razini izvještavanja i u mogućnostima bilježenja podataka iz preventivnog rada. To se može riješiti doradom postojećih programskih rješenja na lokalnim aplikacijama.

U procesu izmjene i nadogradnje licenciranih programskih rješenja treba:

1. utvrditi specifične radne procese u ovoj djelatnosti (preventivni rad odvojiti od kurativnog),
2. omogućiti pregledan zapis podataka iz preventivnog rada (anamneze, tjelesnog i funkcionalnog statusa, utvrđenih dijagnoza, laboratorijskih podataka i nalaza, upućivanja na rehabilitacijske postupke i ostalo),
3. omogućiti stalnu dostupnost podataka o rizičnim čimbenicima za djetetov rast i razvoj,

4. omogućiti istu operativnu funkcionalnost u oba radna procesa u pedijatrijskim ordinacijama.

Dugotrajnim i upornim djelovanjem pedijatara okupljenih u okviru Hrvatskog društva za preventivnu i socijalnu pedijatriju uspjelo se senzibilizirati mjerodavne o potrebi takvih preinaka. Izrađene su detaljne upute za izmjenu programskih rješenja te se započelo s radom.

ZAKLJUČCI

Iako proces informatizacije primarne zdravstvene zaštite traje više od deset godina, a povezivanje na CEZIH je završeno prije četiri godine, problemi iz domene upravljanja informacijama ostali su neriješeni. Posljedica je da, kao pedijatrijska struka, još nemamo potpune informacije o opsegu ni sadržaju preventivnog rada te o morbiditetu dječje populacije o kojoj skrbimo. Upravljanje informacijama iz svih područja zdravstvene skrbi dječje populacije u Hrvatskoj je preduvjet za donošenje argumentiranih odluka koje vode prema kvalitetnijoj zdravstvenoj zaštiti djece.

Desetljećima, pa i u ovom trenutku, svjedočimo nedostatku potpunih informacija o zdravstvenom stanju, njezi i prehrani, antropometrijskim podacima djece u Republici Hrvatskoj. S druge strane neprestano se susrećemo s nedostatkom percepcije u mjerodavnoj administraciji, ali i kod kolega iz iste i ostalih struka o opsegu preventivnog rada u primarnoj zdravstvenoj zaštiti djece. Iako o svemu navedenom podatci postoje, neadekvatno se prikupljaju i prate. Možemo zaključiti da ni pri ovom stupnju informatizacije još nisu postavljeni temelji kvalitetnog upravljanja informacijama.

Stoga je potrebno uključivanje i sudjelovanje struke u dorađi programskih rješenja, u izradi e-sifrnika te poticanju i oblikovanju načina izvještavanja i obrade podataka, u suradnji s javnim zdravstvom i drugim suradnim strukama u promicanju i zaštiti zdravlja djece.

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the *Unified Competing Interest form* at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

- Deželić Gj. Zdravstvena informatika. U: Popović B, Letica S, Škrbić M, ur. Medicinske struke. Zdravstvo u SR Hrvatskoj. 2. izd. Zagreb; Jumea. 1981;226-8.
- Shortliffe EH, Pereault LE. Medical informatics-Computer Applications in Health Care. 1st ed. Addison-Wesley publ Co. Reading, Mass. 1990.
- Shortliffe EH, Pereault LE. Medical informatics-Computer Applications in Health Care and Biomedicine. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2002.
- Reforma zdravstvenog sustava: Strategija i plan reforme sustava zdravstvene zaštite i zdravstvenog osiguranja u Republici Hrvatskoj. Ministarstvo zdravstva, 2002.
- Zakon o normizaciji. Narodne novine 2003;163:2342-6.
- Končar M. Implementing the HL7v3 in Croatian primary healthcare domain, transformation of healthcare with information technologies. Special Issue of Studies in Health Technology. 2004;105:325-37.
- Stevanović R, Stanić A. Kako razviti informacijski sustav primarne zdravstvene zaštite. HČJZ. 2005;1. <http://www.hcjz.hr/clanak.php?id=12540>.
- Upute za razmjenu datoteka na zaštićenom dijelu CEZIH portala. HZZO direkcija – Služba za informatiku. http://www.cezh.hr/dokumenti/Upute_za_razmjenu_podataka_na_portalu.pdf.
- Nacionalna strategija razvoja zdravstva 2012-2020, Strateški razvojni pravci, Prioritet, 1. Razvoj informatizacije i e Zdravstva. Narodne novine. 2012;122:2519-146.
- Kern J. Health and medical informatics in Croatia. HILJ. 2008;25:302- 8.
- Kern J, Strnad M. Informatizacija hrvatskog zdravstva. Acta Med Croat. 2005;59:161-8.
- Kern J, Polašek O. Information and communication technology in family practice in Croatia. <http://www.ejbi.org/en/ejbi/article/43-en-information-and-communication-technology-in-family-practice-in-croatia.html>
- Stevanović R, Stanić A, Varga S. Informacijski sustav u primarnoj zdravstvenoj zaštiti. Acta Med Croat. 2005;59:209-12.
- Stevanović R, Stanić A, Benković V, Jovanović A. Uspostava i razvoj hrvatskog integralnog zdravstvenog informacijskog sustava. Medicus. 2004;2:131-7.
- Končar M, Gvozdanović D. Primary healthcare information system – the cornerstone for the next generation healthcare sector in Republic of Croatia. Int J Med Inform. 2006;75:306-14.
- Chaudhry B, Wang J, Wu S, et al. Systematic review: Impact of health information technology on quality, efficiency, and costs of medical care. Ann Int Med. 2006;144:742-52.
- Bergman-Marković B, Katić M, Kern J. Computerisation of general practice in the Republic of Croatia: experience gained in general practice use. Informatics in Primary Care. 2007;15:175-9.
- Forrester E. Research methods. In: LaTour KM, Maki SE, Oachs PK. Health information management: Concepts, principles, and practice. 4th ed. Chicago, IL: American Health Information Management Association; 2013;545-606.
- Plan i program mjera zdravstvene zaštite iz obveznog zdravstvenog osiguranja. Narodne novine. 2006:126.
- Međunarodna klasifikacija bolesti i srodnih zdravstvenih problema (Deseta revizija). Svezak 1. Zagreb; Hrvatski zavod za javno zdravstvo: 994.
- Pravilnik o provedbi Zakona o evidencijama u području zdravstva za primarnu i specijalističko-konzilijarnu zdravstvenu zaštitu. Narodne novine. 1995:4.

SUMMARY

The role of health information management in preschool children primary health care

Andrea Kostinčer Pojić, Urelija Rodin, Đurđa Španović

The process of primary health care computerization, in particular preventive health care of preschool children, has now taken more than ten years. The goal of this publication is to show how the introduction of computerization has affected the work process and way of recording data in this branch of health care. It is of special interest to review how computerization enables quality information management and improves tracking of preventive health care in children. With the present licensed software applications for record keeping of preventive health care data, it is not possible to document information on the volume and contents of preventive care. It is not possible to track morbidity based on different diagnostic entities because the reporting is managed according to regulations adopted before computerization. These regulations are not synchronized with the increased possibilities of data collection provided by computerization. Participation of professionals in information management is essential for quality health care record keeping and assessment of patient health status. The cooperation of pediatricians, information technology specialists, insurers and public health professionals will ensure receiving health information for medical documentation, evaluation of care, reporting of health status, curative and preventive care, and promotion of health in children.

Keywords: health information management; child, preschool; primary health care

Je li imunizacija nedonoščadi zaista potrebna?

Dorotea Ninković, Vesna Benjak, Boris Filipović-Grčić*

Bolesti koje se mogu prevenirati cijepljenjem uzrokuju značajan morbiditet i mortalitet u nedonoščadi. No baš se u ovoj populaciji vrlo često procijepljenost odgađa i time oni bivaju nezaštićeni, što iz straha od povećanog rizika komplikacija cijepljenja u nedonoščadi, što zbog sumnje u sposobnost njihovog imunološkog odgovora za postizanje dovoljne zaštite od bolesti. Dosad je napisano mnogo studija o imunogenosti, učinkovitosti i sigurnosti primjene cjepiva u nedonošene djece i na temelju dobivenih spoznaja preporučuje se cijepljenje nedonoščadi u istoj kronološkoj dobi i istom dozom cjepiva kao i donošene djece. Naime, usprkos nezrelosti pojedinih dijelova imunološkog sustava, nedonoščad razvija dostatan odgovor na cjepiva, uz izuzetak cjepiva protiv hepatitisa B. Komplikacije cijepljenja u nedonoščadi podjednake su kao i u donošene djece.

Ključne riječi: imunizacija; cijepljenje; nedonoščad

UVOD

Znatan napredak neonatološke struke u Hrvatskoj doveo je do značajnog smanjenja kako perinatalnog, tako i kasnog neonatalnog mortaliteta te posljedičnog povećanja broja nedonoščadi (1). Tako je u Republici Hrvatskoj u 2013. godini rođeno 2618-ero nedonoščadi gestacijske dobi manje od 37 tjedana, od kojih je više od 96% doživjelo otpust iz bolnice (2). Ova je populacija nažalost i dalje izložena brojnim komplikacijama svoje nedonošenosti kao što su kronična plućna bolest, neurološka oštećenja te povećana mogućnost infekcije koje dovode do mortaliteta od čak 30% u nedonoščadi vrlo male i izuzetno male tjelesne mase (3). Infekcije koje se mogu prevenirati cijepljenjem (*B. pertussis*, *S. pneumoniae*, *H. influenzae*, RSV, rotavirus, hepatitis B) učestale su u ovoj populaciji i imaju značajno veći mortalitet i morbiditet nego u donošene novorođenčadi. Tako je npr. među dojenčadi koja obolijeva od hripavca čak 90% onih koji nisu procijepljeni, s tim da ih je oko 50% nedonošeno (4); isti se i znatno češće hospitaliziraju te češće imaju komplikacije u vidu pneumonije.

Naša iskustava govore da se, usprkos svjesnosti o povećanom riziku, prijevremeno rođena djeca u Hrvatskoj neredovito i zakašnjelo procjepljuju. Ovaj trend se nažalost ne smanjuje, već vjerojatno u svjetlu objava u hrvatskoj javnosti o mogućnosti povezanosti cijepljenja s većom pojavnosti autizma i autoimunih bolesti postaje sve izraženiji. Slabija procijepljenost prijevremeno rođene djece i inače je

učestalija u svijetu. *Langkamp i sur.* su još 2001. godine u sklopu velike američke studije upozorili na statistički značajno kašnjenje u procjepljivanju djece vrlo male rodne mase u odnosu na donošenu novorođenčad (5), što je potvrdila i velika američka populacijska studija iz 2008. godine (6). Velike europske studije objavljene potkraj prošlog desetljeća također su upozorile na poražavajući postotak procijepljenosti nedonoščadi. U francuskoj studiji u kronološkoj dobi od 5 mjeseci samo je 39% bilo redovito procijepljeno cjepivom protiv hripavca, tetanusa, poliomijelitisa i *Hemophilus influenzae* skupine B; u dobi od 24 mjeseca taj se postotak popeo samo na 67% (7). Njemačka je studija pokazala da je procijepljenost peterovalentnim cjepivom djece rodne mase manje od 1500 g u dobi od dvije godine zadovoljavajuća, ali ga je većina djece primila odgođeno, što je rezultiralo većim brojem infekcija i komplikacija (8). Navedene studije pokazuju da je cijepljenje nedonošene djece diljem svijeta neadekvatno te da je nedonoščad koja je više izložena obolijevanju i smrtnosti od bolesti koje se mogu prevenirati cijepljenjem ujedno i slabije zaštićena od njih. Vjerojatni razlozi za to leže u činjenici o neadekvatnoj

* Klinika za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu i Kliničkog bolničkog centra Zagreb, Kišpatićeva 12, 10 000 Zagreb

Adresa za dopisivanje:

Dorotea Ninković, Klinika za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu i Kliničkog bolničkog centra Zagreb, Kišpatićeva 12, 10 000 Zagreb, e-mail: doroteanin@gmail.com

spoznaji o učinkovitosti cijepljenja u nedonoščadi, kao i strahu da će nuspojave cijepljenja biti izraženije. Uz to ne postoje ni jasno određeni naputci u hrvatskom provedbenom programu cijepljenja glede točnog vremena, doze i specifičnih kontraindikacija za cijepljenje nedonoščadi.

Nije uopće upitno je li imunizacija nedonoščadi potrebna. Navedeni pregled ponudit će odgovore na pitanje je li imunizacija nedonoščadi dovoljno učinkovita i sigurna te dati preporuke za cijepljenje pojedinim cjepivima, kako bi se ova izuzetno osjetljiva populacija što bolje zaštitila.

UČINKOVITOST I SIGURNOST CIJEPLJENJA NEDONOŠČADI

Imunološki sustav nedonoščeta je značajno nezreliji u odnosu na onaj donošenog novorođenčeta. Brojne studije pokazuju da, unatoč svojoj nezrelosti, nedonoščad uspijeva stvoriti zadovoljavajući zaštitni titar protutijela nakon provedene cjelokupne imunizacije. Cijeli niz istraživanja (9, 10) pokazuje da je usprkos značajno smanjenom cjelokupnom titru protutijela, titar specifičnih protutijela nakon cijepljenja protiv hripavca, difterije, tetanusa i poliomijelitisa dovoljno visok da bi bio zaštićen. Različiti rezultati su dobiveni prilikom analize titra protutijela protiv *Haemophilus influenzae* (35% do 95%), zavisno od tipa protutijela na koji je antigen konjugiran i zavisno o vrsti kombiniranog cjepiva (12, 13). Odgovor na cijepljenje protiv parotitisa, ospica i rubeole te cijepljenje protiv vodenih kozica u nedonoščadi gestacijske dobi manje od 29 tjedana u dobi od 15 mjeseci istovjetan je onom u donošene novorođenčadi (14). Jedino je cjepivo protiv hepatitisa B pokazalo značajno smanjenu imunogenost u nedonoščadi rodne mase manje od 2000 g (9). Također se za cijepljenje protiv tuberkuloze, iako su neki radovi pokazali da postoji adekvatan odgovor već u nedonoščadi gestacijske dobi od 31-og tjedna, preporuča odgađanje do dobi od 33 do 35 tjedana (15, 9). Navedena istraživanja govore u prilog preporuci tome da se sva nedonoščad treba cijepiti prema kronološkoj, a ne gestacijskoj dobi, a u skladu s programom cijepljenja određene države (16). U Republici Hrvatskoj se preferira cijepljenje u dobi od 2, 4, 6 mjeseci, za razliku od npr. Velike Britanije gdje je raspored cijepljenja 2, 3, 4 mjeseca. Na taj se način nešto kasnije postiže adekvatan titar protutijela (tek sa 6 mjeseci), ali je on još zaštićen u dobi od godinu dana. S ubrzanijim programom cijepljenja prije se postiže zaštita (u dobi od 4 mjeseca), ali u dobi od 7 mjeseci većina nedonošene djece nema zaštitni titar protutijela i zahtijevaju booster dozu (12).

Kao najčešća nuspojava cijepljenja u nedonoščadi uočen je porast CRP-a koji je povezan uglavnom s primjenom kombiniranih cjepiva i intrakranijskim krvarenjem (17). Također je kao nuspojava cijepljenja DTWp cjepivom zamijećena zna-

čajno veća pojavnost kardiorespiratornih smetnji u vidu apneja, bradikardija i padova saturacije 72 sata nakon primjene cjepiva (18), bez značajnosti na ishod liječenja. Kao čimbenici rizika prepoznati su mala rodna masa i teži klinički tijek, a nakon primjene cjepiva savjetovan je 72-satni intenzivni monitoring. Prospektivna multicentrična američka studija iz 2008. godine nije našla povećanu učestalost neželjenih kardiorespiratornih događaja u cijepljene nedonoščadi (19), pa je Američka pedijatrijska akademija zaključila da ne postoji nikakva indikacija za odgađanje cijepljenja nedonoščadi cjepivom koje sadrži hripavac.

Kao razlog necijepljenja nedonoščadi navodi se i mogućnost pojave autizma zbog neurotoksičnog djelovanja etil žive u cjepivima koja sadrže thimerosal kao konzervans te neurotoksičnog djelovanja aluminija. Posljednjih desetak godina provedena su brojna istraživanja koja nisu potvrdila povezanost ovih spojeva s pojavom autizma ili s drugim neurološkim oštećenjima (20). No proizvođači cjepiva su ipak povukli thimerosal iz većine cjepiva koja se danas primjenjuju u Hrvatskoj pa nema razloga da ovo bude isprika za necijepljenje nedonoščadi prema kalendaru cijepljenja.

Jedini prihvatljiv razlog za odgađanje cijepljenja je primjena derivata krvi, imunoglobulina ili kortikosteroida. U slučaju da se kortikosteroidi primjenjuju u dozi od 2 mg/kg/d prednizona kroz 14 dana potrebno je odgoditi primjenu živih cjepiva (u prvoj godini života su to BCG-iranje i rotavirusno cjepivo) za mjesec dana (21). Ako je dijete primalo imunoglobuline ili krvne pripravke koji sadrže protutijela, potrebno je odgoditi primjenu živih cjepiva (MPR, BCG-iranje, cjepivo protiv vodenih kozica) od 3 do 12 mjeseci, zavisno o vrsti pripravka (npr. nakon primjene plazme ili trombocita 7 mjeseci, nakon imunoglobulina do 12 mjeseci). Nema potrebe za odgađanjem cjepiva ako je primijenjen palivizumab (monoklonsko protutijelo na RSV); također se ne mora odgoditi primjena rotavirusnog cjepiva ako su primijenjeni imunoglobulini ili krvni pripravci (21).

S obzirom na izneseno, definitivna je preporuka cijepiti nedonoščad prema kalendaru cijepljenja, koji je objavljen u Provedbenom programu obveznog cijepljenja u Hrvatskoj. Izuzetak su cijepljenje protiv hepatitisa B, koje ovisi o HbSAg statusu majke i cijepljenje protiv tuberkuloze.

CIJEPLJENJE PROTIV HEPATITISA B

Cjepivo protiv hepatitisa B prvo je koje treba primijeniti u nedonoščadi. Nedonoščad je zbog povećane potrebe za krvnim pripravcima te eventualnim operativnim zahvatima izložena većoj mogućnosti zaraze virusom hepatitisa B, pa stoga cjepivo valja primijeniti što ranije. Također je potrebno zaštititi djecu HBsAg pozitivnih majki. U proteklih dvadesetak godina objavljen je cijeli niz studija koje su istraživale

imunoreaktivnost cjepiva. Velika većina ju je dovodila u pitanje u djece rodne mase manje od 2000 g, s obzirom na to da većina njih nije stvorila zaštitni titar protutijela. Slabo napredovanje na tjelesnoj masi navedeno je kao jedan od čimbenika nereaktivnosti cjepiva (22). Nekoliko zadnjih studija pokazalo je da imunogenost prvenstveno ovisi o kronološkoj dobi, a ne o rodnoj masi nedonoščeta. U više istraživanja titar protutijela u nedonoščadi, čak one izuzetno niske rodne mase, nakon primjene triju doza cjepiva, od kojih je prva primijenjena u dobi od mjesec dana ili prije otpusta iz bolnice, bio je zaštićen te Američka pedijatrijska akademija preporučuje cijepljenje prvom dozom cjepiva protiv hepatitisa B u dobi od 30 dana za svu nedonoščad rodne mase manje od 2000 g. Određeni autori preporučaju primjenu četvrte, booster doze u dobi od 18 mjeseci, kako bi se povećala imunogenost cjepiva (23).

U Hrvatskoj se cijepljenje provodi u sve nedonoščadi rodne mase veće od 2000 g prema programu cijepjenja. Nedonoščad rodne mase manje od 2000 g cijepi se prvom dozom u postnatalnoj dobi od 30 dana ili prilikom otpusta iz bolnice (ako se otpušta prije navršenih 30 dana) te dalje prema programu cijepjenja. Iznimka je nedonoščad čije su majke HBsAg pozitivne ili je HBsAg status nepoznat. U slučaju da je majka pozitivna, cjepivo se neovisno od rodne mase nedonoščeta treba primijeniti u roku od 12 sati, paralelno s primjenom 250 i.j. hepatitis B imunoglobulina (HBIG). Procjepljivanje se nastavlja s 3 doze prema kalendaru. U dobi od 9 do 15 mjeseci potrebno je provjeriti anti HbsAg, pa ako je dijete negativno, ponoviti imunizaciju s tri doze cjepiva u intervalima od dva mjeseca i opet retestirati dijete. Ako je HbsAg status majke nepoznat, treba je odmah testirati, a nedonoščetu dati jednu dozu cjepiva i HBIG unutar 12 sati.

CIJEPLJENJE PROTIV TUBERKULOZE

Cijepljenje protiv tuberkuloze je jedno od najčešćih u svijetu, ali ima relativno malo studija koje ocjenjuju učinkovitost ovog cjepiva u nedonoščadi. Meksička studija objavljena 2007. godine utvrdila je da u nedonoščadi koja je u vrijeme cijepjenja bila u dobi od 31 do 35 tjedana postkonceptijske dobi odgovor na cijepljenje nije bio statistički značajno različit u odnosu na donošenu novorođenčad cijepjenu nakon porođaja (26). Od preglednih radova za spomenuti je onaj *Saloua i sur.* koji zagovaraju cijepljenje nakon 33. tjedna (11), te onaj *D'Angia* u kojem se navodi da je cjepivo učinkovitije ako se primijeni u dobi od 34-35 tjedana (9).

U Republici Hrvatskoj nedonoščad se procjepljuje kad dosegne tjelesnu masu od 2500 g. Ako se nedonoščad nije cijepila u bolnici/rodilištu, potrebno ih je cijepiti do navršena 2 mjeseca života, a ako iz nekog razloga nije cijepljena ni

tada, najkasnije do navršene 1 godine. Prethodno nije potrebno tuberkulinsko testiranje (21). Ako nedonošče u dobi nakon 1 godine nije cijepjeno, treba učiniti tuberkulinsko testiranje i cijepiti samo nereaktore (21). Kontraindikacija je poznata imunodeficijencija, ili imunosupresija zbog primjene lijekova (21). Slična praksa je i širom svijeta, bez obzira na to obavlja li se rutinska imunizacija ili samo imunizacija ugroženih skupina. Iako se čini da je praksa primjene cjepiva konzervativna (uglavnom iznad 2500 g ili 35 tjedana gestacije) u odnosu prema spoznajama koje iznose studije, činjenica je da je nedonošče riziku obolijevanja izložena nakon otpusta iz bolnice, pa nije nužno žuriti s cijepljenjem malog nedonoščeta koje je još u jedinici za intenzivno liječenje, ali ga je zato razumno cijepiti prije otpusta kući ili što prije nakon toga.

CIJEPLJENJE PROTIV DIFTERIJE, TETANUSA I HRIPAVCA

Brojne su studije proučavale i dokazivale imunoreaktivnost i sigurnost ovog cjepiva te dokazale da je sigurno i zaštitno za nedonoščad te da se treba primjenjivati u istoj kronološkoj dobi i u istoj dozi kao i u donošene djece. Osobito je važno ne odgađati cijepljenje ovim cjepivom, jer se u tom slučaju produljuje vrijeme u kojem su ta djeca izložena obolijevanju od ovih bolesti, osobito od hripavca koji u njih može imati vrlo težak tijek bolesti, pa čak rezultirati smrtnim ishodom.

Mnoštvo nedonoščadi pripada skupini neurorizične djece, pa se često susrećemo s upitima primarnih pedijatara o potrebi za odgađanjem ovog cjepiva. Poznato je da se cijepljenje cjepivima koja sadrže pertusis u slučaju progresivne neurološke bolesti može odgoditi dok se stanje ne stavi pod kontrolu, ili dok se ne utvrdi narav i prognoza bolesti. No kašnjenje u neuromotornom razvoju, cerebralna paraliza, stabilna epilepsija s dobro kontroliranim napadajima ili podatak o ranijim konvulzijama, o ranijem intrakranijalnom krvarenju ni drugi patološki nalaz ultrazvuka mozga koji upućuje na promjene koje su posljedica zbivanja u novorođenačkoj dobi, nisu razlog za odgađanje cijepjenja (26). Iznimka od primjene ovog cjepiva prema kalendaru cijepjenja je novorođenče u kojega je nesterilno podvezan pupak, kad treba odmah primijeniti monovalentno cjepivo protiv tetanusa (AnaTe), 0,5 mL u jedno bedro i istodobno antitetanusni imunoglobulin u dozi od 250 i.j. u drugo bedro.

CIJEPLJENJE PROTIV HAEMOPHILUS INFLUENZAE SKUPINE B

Većina studija (9, 12, 13) pokazala je da 50 do 70% nedonoščadi gestacijske dobi manje od 32 tjedna nakon tri

doze cjepiva protiv *Haemophilus influenzae* skupine B, konjugiranog s cjepivom protiv tetanusa, difterije i hripavca te protiv dječje paralize ne stvara adekvatan titar protutijela, a u trećine je taj titar čak bio nedetektibilan. To je razlog zašto je uvedena četvrta booster doza u dobi od 12 do 15 mjeseci u niz svjetskih programa cijepljenja, uključujući američki i hrvatski (21).

CIJEPLJENJE PROTIV PNEUMOKOKA

U većini europskih zemalja, kao u Kanadi i SAD-u konjugirano cjepivo protiv pneumokoka dio je redovitog programa cijepljenja. U nas je dostupno 10-valentno i 13-valentno konjugirano pneumokokno cjepivo koje se primjenjuje u djece mlađe od dvije godine, koja pripadaju nekoj od rizičnih skupina. Primjena ovog cjepiva u nedonoščadi svakako je preporučljiva, jer se u njih invazivna pneumokokna bolest javlja s većom učestalošću nego kod donošene djece. Idealno je cijepiti svu nedonoščad konjugiranim pneumokoknim cjepivom, a nužno onu s kroničnom plućnom bolešću (9). Većina studija o učinkovitosti pneumokoknog cjepiva obavljena je s prije rabljenim 7-valentnim cjepivom koje je pokazalo i sigurnost i imunogenost pri primjeni u nedonoščadi, osobito pošto je uvedena i četvrta booster doza u dobi od 12 do 15 mjeseci. Novija istraživanja s 13-valentnim konjugiranim cjepivom obavljena su na donošenoj djeci i pokazuju barem jednaku sigurnost i učinkovitost kao i 7-valentno pneumokokno cjepivo. Budući da serotipovi sadržani u sedmerovalentnom cjepivu uzrokuju 72,7% invazivne pneumokokne bolesti u nas, novo bi cjepivo trebalo pružiti još širi spektar zaštite nedonoščadi, kao i veću imunogenost s obzirom na to da sadrži 10% više kapsularnih saharida u odnosu na 7-valentno (27).

CJEPIVO PROTIV GRIPE

Nedonoščad i djeca male rodne mase imaju rizik ozbiljnog morbiditeta od infekcije virusom influence, a osobito ako imaju kronične plućne, srčane, bubrežne bolesti kao sekvele nedonošenosti, kad mortalitet od influence doseže i 10% (28). Iako su neke studije pokazale slabije stanično posredovane odgovore na cijepljenje trovalentnim cjepivom protiv gripe u nedonoščadi s težom kroničnom plućnom bolešću, pokazalo se da svi postižu titar protutijela koji je zaštićen (28). U nas cijepljenje protiv gripe nije u kalendaru cijepljenja, ali se djeca mogu cijepiti elektivno. Cijepljenje nedonoščadi svakako je preporučeno, zbog ranije navedene opasnosti koju za njih znači bolest. Cijepe se djeca starija od 6 mjeseci, a ona mlađa bit će zaštićena ako se cijepe ukućani. Također se trebaju cijepiti i zdravstveni djelatnici koji skrbe o ovoj djeci.

CIJEPLJENJE PROTIV ROTAVIRUSA

Preporučuje se cijepljenje sve dojenčadi protiv rotavirusa, kako bi se smanjila mogućnost javljanja teških oblika gastroenteritisa (21). U nedonoščadi tijekom prve godine života postoji značajno veća vjerojatnost hospitalizacije zbog potrebe za parenteralnom rehidracijom zbog rotavirusnog gastroenteritisa nego kod donošene djece (21), pa se obvezno cijepe protiv rotavirusa. Cjepivo se u nedonoščadi pokazalo dovoljno imunoreaktivno, no postoji mogućnost intususcepcije kao neželjene pojave cijepljenja. Kod monovalentnog cjepiva protiv rotavirusa, koje je jedino registrirano kod nas, zasad se nije pokazao veći rizik od intususcepcije od onog u općoj populaciji, ali se svejedno preporučuje oprez pri primjeni cjepiva (28), pa u nedonoščadi preporučujemo strogo pridržavanje dobi od 6 tjedana za primjenu prve doze cjepiva. Također je potreban oprez pri primjeni cjepiva kod djece koja imaju anomalije probavnog sustava, što bi moglo biti predispozicija za razvoj intususcepcije, no djeca s drugim kroničnim stanjem probavnog sustava kao što je primjerice sindrom kratkog crijeva (npr. nakon resekcije crijeva zbog perforacije uzrokovane nekrotizirajućim enterokolitisom), zapravo nemaju povećan rizik, a u njih cijepljenje može donijeti više koristi nego kod druge djece (27).

U nas se obvezno cijepi sva nedonoščad gestacijske dobi manje od 33 tjedna, s dvije doze peroralnog cjepiva u razmaku od 4 tjedna, s tim da se prva doza primjenjuje nakon dobi od 6 tjedana, a najkasnije u dobi od 12 tjedana te da cijepljenje treba završiti do dobi od 24 tjedna (iako je preporučljivo završiti ga do dobi od 16 tjedana) (28). Budući da je riječ o živom cjepivu, moguć je horizontalni prijenos cjepnog soja virusa, pa se cjepivo uglavnom ne primjenjuje u jedinicama za intenzivno liječenje novorođenčadi, a ako je potreban ponovni prijem u jedinicu za intenzivno liječenje, unutar 2 tjedna nakon primjene cjepiva, potrebno je primijeniti mjere sprječavanja širenja infekcije (21).

CIJEPLJENJE I PASIVNA IMUNIZACIJA – VODENE KOZICE

Nedonoščad koja je bila u kontaktu s vodenim kozicama nije moguće cijepiti, jer se cijepljenje provodi tek s navršениh godinu dana. Zbog toga se u nedonoščadi čije majke obole od vodenih kozica 5 dana prije i 2 dana nakon porođaja te nedonoščadi koja je bila u kontaktu s vodenim kozicama ako je gestacijska dob > 28 tjedana, a majka nije preboljela vodene kozice, ili je gestacijska dob ≤ 28 tjedana i rodna masa ≤ 1000 g, nezavisno o imunološkom statusu majke, treba provesti pasivnu imunoprofilaksu antivaricella-zoster imunoglobulinom (HIGAVZ) (29). Cijepljenje cjepivom pro-

tiv vodenih kozica provodi se u istoj kronološkoj dobi kao u donošene novorođenčadi.

PASIVNA IMUNIZACIJA - RESPIRATORNI SINCICIJSKI VIRUS (RSV)

Akutna infekcija dišnog sustava RSV virusom u nedonoščadi tijekom prve dvije godine života često ima izuzetno teške komplikacije, uključujući respiratornu insuficijenciju i potrebu za mehaničkom ventilacijom. Stoga je u nedonoščadi, kao i djece s kongenitalnim srčanim grješkama, imunodeficijencijom i kroničnom plućnom bolešću indicirana pasivna imunizacija. Njezina primjena je značajno smanjila broj RSV infekcija među nedonoščadi i duljinu njihovog boravka u NICU (30, 31), kao i broj respiratornih infekcija izazvanih ostalim patogenima. Palivuzimab (humanizirano monoklonsko protutijelo protiv F glukoproteina RSV-a) u RH se primjenjuje u nedonoščadi kojoj je gestacijska dob < 32 tjedna, ako su mlađa od 6 mjeseci na početku RSV sezone, odnosno u djece mlađe od 2 godine s kroničnom plućnom bolešću, koja su liječena u bolničkoj ustanovi kisikom/lijekovima tijekom 6 mjeseci prije početka RSV sezone.

ZAKLJUČAK

Nedonoščad je izložena značajnom riziku od obolijevanja, pa čak umiranja od bolesti koje se mogu prevenirati aktivnom i pasivnom imunizacijom. Brojna istraživanja dovela su do spoznaje da je cijepljenje nedonoščadi dovoljno sigurno i učinkovito te uputila na adekvatan program cijepljenja nedonoščadi kako bismo ovu vulnerabilnu skupinu djece pravodobno zaštitili barem od onih bolesti od kojih to možemo. Općeniti je stav da nedonoščad treba cijepiti u istoj kronološkoj dobi i istom dozom cjepiva kao i donošenu djecu, uz izuzetak cijepljenja protiv hepatitisa B i tuberkuloze. Razloga za necijepljenje nedonoščadi sa sekvelama prematuriteta (neurološkim ili gastrointestinalnim) općenito gledano nema.

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili the *Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the *Unified Competing Interest form* at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might

have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

1. Đelmiš J, Juras J, Rodin U. Perinatalni mortalitet u Republici Hrvatskoj u 2013. godini. *Gyneacol Perinatol.* 2014;23:3-18.
2. Filipović-Grčić B, Mustapić Ž, Kniewald H, et al. Kretanje smrti novorođenčadi do otpusta iz bolnice u Republici Hrvatskoj u 2013. godini. *Gyneacol Perinatol.* 2014;23:25-31.
3. Bonhoeffer J, Siegrist CA, Heath PT. Immunisation of premature infants. *Arch Dis Child.* 2006;91:929-35.
4. Langkamp DL, Davis JP. Increased risk of reported pertussis and hospitalization associated with pertussis in low birth weight children. *J Pediatr.* 1996;128:654-9.
5. Langkamp DL, Hoshaw-Woodard S, Boye ME, Lernshow S. Delays in receipt of immunization in low-birth weight children: a nationally representative sample. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2001;155:167-72.
6. Batra JS, Eriksen EM, Kenneth MZ, et al. Evaluation of vaccine coverage for low birth weight infants during the first year of life in large managed care population. *Pediatr.* 2009;13:951-8.
7. Denizot S, Fleury J, Caillaux G, Rouger V, Rose JC, Gras-Le Guen C. Hospital initiation of vaccine schedule improves the long term vaccinal coverage of ex-preterm children. *Vaccine.* 2011;29:382-6.
8. Zieger B, Strassburg HM. Vaccination status in very and extremely preterm infants at the age of 2 years- a nationwide pilot analysis. *Klin Padiatr.* 2010;222:243-7.
9. D'Angio CT. Active immunization of premature and very low birth weight infants: a review of immunogenicity, efficacy and tolerability. *Paediatr Drugs.* 2007;9:17-32.
10. Vasquez L, Garcia F, Ruttiman R, Coconier G, Jacquer JM, Schuerman L. Immunogenicity and reactogenicity of DTP-a-HBV-IPV/Hib vaccine as primary and booster vaccination in low-birth-weight premature infants. *Acta Pediatr.* 2008;97:1243-9.
11. Saliou P, Ajjan N, Guerin N. Efficacy and tolerance of vaccination of premature infants. *Arch Pediatr.* 2002;9:629-37.
12. Baxter D, Ghebrehewet S, Welfare W, Ding D. Vaccinating premature infants in a special care baby unit in the UK. *Human Vaccines* 2010;6:512-20.
13. Berrington JE, Cant AJ, Matthews JN, O'Keeffe M, Spickett GP, Fenton AC. *Haemophilus influenzae* type B immunization in infants in the United Kingdom. *Pediatrics.* 2006;117:717-24.
14. D'Angio CT, Boohene PA, Mowrer A, et al. Measles-mumps-rubella and varicella vaccines responses in extremely preterm infants. *Pediatrics.* 2007;119:547-9.
15. Negrete-Esqueda L, Vargas-Ortega A. Response to Bacillus Calmette-Guérin vaccine in full term and preterm infants. *AJ J Perinatol.* 2007;24:183-9.
16. Saari TN. American Academy of Pediatrics, Committee of Infectious Diseases. Immunization of preterm and low birth weight infants. *Paediatrics.* 2003;112:193-8.
17. Pourcyrous M, Korones SB, Arheart KL, Bada HS. Primary immunization of premature infants with gestational age less than 35 weeks: cardiorespiratory complications and CRP responses associated with administration of single and multiple separate vaccines simultaneously. *J Pediatr.* 2007;151:167-72.
18. Pfister RE, Aeschbach V, Niksic-Stuber W, Martin BC, Siegrist CA. Safety of DTaP based combined immunization in very low birth weight premature infants: frequent but mostly benign cardiorespiratory events. *J Pediatr.* 2004;145:58-66.
19. Carbone T, McEntire B, Kissin D, et al. Absence of an increased in cardiorespiratory events after DTaP immunization in preterm infants: a randomised multicenter study. *Pediatrics.* 2008;121:463-9.

20. Mitkus RJ, King DB, Hess MA, Forshee RA, Walderhaug MA. Updated aluminum pharmacokinetics following infant exposures through diet and vaccination. *Vaccine*. 2011;29:9538-43.
21. CDC. Advisory committee on immunization practises (ACIP). General recommendation on immunization. *Morbidity and mortality weekly report* 2011;2:1-60.
22. Losonsky GA, Wasserman SS, Stephens I, Mahoney F, Armstrong P, Gumpfer P, et al. Hepatitis B vaccination of premature infants: reassessment of current recommendation for delayed immunization. *Pediatrics* 1999;104:e14.
23. Omenaca F, Garcia-Sicilia J, Boceta R, Garcia-Corbeira P. Hepatitis B response of premature infants after primary and booster immunization with Diphtheria-Tetanus-Apertussis-hepatitis B- inactivated poliovirus/ *Haemophilus influenzae* type B vaccine. *Infect Dis Obstet Gynecol*. 2010;80:2503.
24. Thayyil-Sudham S, Kumar A, Singh M, Paul UK, Deorari AK. Safety and effectiveness of BCG vaccinations in preterm babies. *Arc Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 1999;81:F64-6.
25. Negrete-Esqueda L, Vargas-Origel A. Response to Bacillus Calmette-Guerin vaccine in full term and preterm infants. *Am J Perinatol*. 2007;24:183-9.
26. Drutz JE. Diphtheria, tetanus, and pertussis immunization in infants and children 0 through 6 years of age. UpToDate. Last updated: September 2010.
27. Tešović G. Invazivna pneumokokna bolest u djece - mogućnost prevencije cijepljenjem. *Medix*. 2008;79:154-7.
28. Matson DO. Rotavirus vaccines. UpToDate. Last updated: October 5 2010.
29. ALMP. Uputa o lijeku: Rotarix, oralna suspenzija, živo. <http://www.almp.hr/upl/lijekovi/PIL/UP-I-530-09-09-01-265.pdf>
30. American Academy of Pediatrics, Committee on Infectious Diseases. Varicella-zoster infection. In: Pickering LK. Red Book: 2003 Report of Committee on Infectious Disease. 26th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2003:672-86.
31. American Academy of Pediatrics, Committee on Infectious Diseases and Committee of Fetus and Newborn. Policy Statement. Revised indications for the use of Palivizumab and respiratory syncycial virus immune globulin intravenous for prevention of respiratory syncycial virus infection. *Pediatrics*. 2003;112:1442-6.
32. The Impact-RSV study group. Palivizumab, a humanized respiratory syncycial virus monoclonal antibody; reduces hospitalization from respiratory syncycial virus infection in high risk infants. *Pediatrics*. 1998;102:531-7.

SUMMARY

Is immunization of preterm infants really necessary?

Dorotea Ninković, Vesna Benjak, Boris Filipović-Grčić

Diseases that can be prevented by vaccination cause significant morbidity and mortality in preterm infants. Yet, vaccination of these children is often delayed due to the misconception that it carries greater risk of complications, or, as a result of the immature immune response, yields insufficient protection against the disease. Such practice leaves this particularly vulnerable group unprotected from vaccine preventable diseases. Numerous studies were conducted in order to evaluate immunogenicity, efficacy and safety of vaccines in premature infants, the conclusions of which gave rise to the common recommendation that premature infants should receive all routinely recommended vaccines, at the same chronological age as term infants, and in full dose. Although there are indisputably parts of the immune system of the premature child which are not fully functional, preterm infants are nevertheless capable of producing sufficient immune response to warrant them protection against these diseases. The studies also show that preterm infants suffer from no more vaccine associated adverse effects than do the term infants.

Keywords: immunization; vaccines; infant, premature

Današnje poveznice pedijatrijske kardiologije i reumatologije od fetalne do odrasle dobi - sistemske bolesti vezivnog tkiva i srca u stalnom prožimanju

Ivan Malčić¹, Marija Jelušić¹, Marija Sršen-Krstulović²

U radu su prikazane poveznice između pedijatrijske kardiologije i reumatologije danas. Ove su se dvije struke razdvojile u našim uvjetima tek unazad desetak godina iako se u nekim ustanovama još uvijek nalaze na istom odjelu. Pedijatrijska je reumatologija razvila svoja znanja i vještine zahvaljujući velikom broju bolesnika s reumatskom vrućicom u relativno bliskoj prošlosti, a zbog koje se poslije velik broj djece i odraslih liječio zbog stečenih upalnih deformacija mitralne i/ili aortne valvule. Druge su se reumatske bolesti po inerciji prepoznavale u diferencijalno-dijagnostičkom dijapazonu. S vremenom jenjava učestalost reumatske vrućice, širi se dijapazon reumatskih entiteta, a u pedijatrijskoj kardiologiji počinju mahom prevladavati prirođene srčane grješke, a posljednjih 20 godina i kardiomiopatije s aritmijama. Sve veće teoretske, dijagnostičke i terapijske spoznaje u reumatologiji (imunologija, biološki lijekovi) traže veliku zauzetost pedijatrijskih reumatologa, a također opsežan dijagnostički i terapijski rad pedijatrijskih kardiologa zahtijeva stvaranje cijelog tima za zbrinjavanje i najsloženih problema, kako bismo mogli slijediti smjernice u suvremenim zemljama. Osobit je napredak nastupio s prihvaćanjem Clarkove etiopatogenetske osnove prirođenih srčanih grješaka, segmentne analize te spoznaja iz genetike, embriologije i fetalne kardiologije. Zbog težnje da ukupna smrtnost bude ispod 5% te činjenice da više od 90% djece preživljava dječju i prelazi u odraslu dob, razvoja fetalne kardiologije i problema odraslih s prirođenim srčanim grješkama, pedijatrijskim je kardiolozima postalo nemoguće baviti se i pedijatrijskom reumatologijom na zadovoljavajućoj razini. Usprkos fizičkom razdvajanju, ostaju mnogi zajednički kardiološko-reumatološki interesi kroz koje se te dvije struke i dalje prožimaju. To se najviše očituje u fetalnoj kardiologiji (neonatalni lupusni sindrom, odnos prema dutkusu Botalli), na području vaskulitisa (nodozni poliartritis i Takayasu arteritis), plućnoj hipertenziji (sistemska sklerodermija), sistemskom eritemskom lupusu (arterijska hipertenzija, endokarditis, poliserozitis), juvenilnom dermatomiozitisu, terapijskim nuspojavama na srcu (kortikosteroidi, citostatici), a moguća poveznica postoji i kod antifosfolipidnog sindroma (tromboembolijska plućna arterija hipertenzija) te sistemskih bolesti vezivnog tkiva neupalne etiologije (Marfanov i slični sindromi, bikuspidna aortna vavula). Upravo je cilj ovog rada prikazati razvidnije spomenute poveznice i na taj način aktualizirati novu suradnju pedijatrijske kardiologije i reumatologije.

Ključne riječi: pedijatrija; kardiologija; reumatologija; stara veza - nove poveznice

UVOD

U našoj su zemlji pedijatrijska kardiologija i reumatologija još i danas u nekim Klinikama isti odjeli. U Klinici za pedijatriju KBC-a Zagreb te su struke odvojene nakon ujedinjenja Rebra i Šalate, tako da danas samostalno djeluje Zavod za pedijatrijsku kardiologiju gdje se nalazi i Referentni centar za pedijatrijsku kardiologiju RH, kao i Odjel za pedijatrijsku i

¹ Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku kardiologiju i Odjel za pedijatrijsku reumatologiju u Zavodu za imunologiju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb

² Opća bolnica Dubrovnik, Odjel za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:

Prof. dr. sc. Ivan Malčić, Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet u Zagrebu, Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, KBC Zagreb, Kišpatićeva 12, Zagreb, e-mail: ivan.malcic1@gmail.com

adolescentnu reumatologiju u sklopu Zavoda za imunologiju. Ove su se dvije struke zajednički razvijale u prvom redu zbog reumatske vrućice i stečenih srčanih grješaka, a u okviru takovih zajedničkih odjela razvijala se pedijatrijska reumatologija spontano, sa svim svojim osobitostima. Na prvi pogled se čini da je s nestankom reumatske vrućice kao glavne bolesti koja ih je spajala nestalo i drugih poveznica, ali su se javile snažne nove poveznice ovih dviju struka koje želimo opisati u ovom članku. One sežu od fetalne do odrasle dobi, a u nekim se osobitim gledištima protežu čak u embrionalno razdoblje i odraslu dob. Upravo je opis ovog prožimanja najbolja slika kako je medicinsko znanje jedinstveno i da se pojedine subspecijalnosti ne mogu odvojiti bez posljedica za pacijenta koji svojom patologijom obvezuje dvije ili više subspecijalnosti.

Gotovo i ne postoji reumatski entitet koji nema kardioloških komplikacija, tako da bi se ipak prije moglo reći da reumatologija ne može dobro raditi svoj posao bez kardiologa, nego obrnuto. Neki entiteti se i otkrivaju nakon početnih kardioloških simptoma, a liječenje je moguće samo kardiološkim intervencijama ili čak operacijskim pristupom. Kako bi ovaj prikaz bio što sistematičniji, kardiološke manifestacije pojedinih reumatskih entiteta opisat ćemo prema tim entitetima. Ne opisujemo kardiološke promjene kod reumatske vrućice jer su one svima poznate i ne bavimo se odnosom antireumatskih lijekova prema kardiovaskularnom sustavu jer ta tema zbog svoje delikatnosti i složenosti zaslužuje poseban osvrt.

KARDIOLOŠKE PROMJENE KOD REUMATSKIH ENTITETA KOJI NISU REUMATSKA VRUĆICA NITI JUVENILNI IDIOPATSKI ARTRITIS

Sistemska eritemski lupus i kardiološke komplikacije

Sistemska eritemski lupus (SLE) je poremećaj koji pogađa različite dijelove tijela, uključujući kožu, zglobove i bubrege. Manje je poznato da lupus može pogoditi srce na različite načine i to njegov mišić i vezivno tkivo te svaki drugi organ u samom srcu ako je posrijedi upalni proces ili ožiljkasto pretvaranje, a to znači; male krvne žile koje opskrbljuju krvlju srčani mišić (koronaropatija), ali i vezivno tkivo koje okružuje srčane jastučiće. Klinički simptomi uglavnom ovise o intenzitetu tih promjena. SLE je prvi opisao *Kaposi* 1872. godine, ali moguća zahvaćenost srca nije opisana do 1940. godine kada je *Luis Gross* povezao s lupusom nebakterijske, verukozne vegetacije (1), a koje su prethodno bile izolirano opisane od *Liebmana i Sachsa*, 1924. godine (2).

Još 1985. godine neki su autori opisivali važnost kardiološkog pregleda kod bolesnika sa sistemskim eritemskim lupusom na osnovi *follow-up* studije u trajanju od 10 godina (3). Srce

može oboljeti na slijedećim razinama: 1. perikarditis, 2. miokarditis, 3. nebakterijski, verukozni endokarditis (*Liebman-Sacks*), 4. srčane aritmije i poremećaji provođenja, 5. koronarne bolesti (kao koronarni arteritis ili prerana koronarna ateroskleroza), 6. sistemska arterijska hipertenzija i 7. zastoj na srčana slabost.

Smatra se da čak 30-50% bolesnika razvija perikarditis klinički, a da se ehokardiografski izljev može naći u 70% bolesnika. U akutnoj fazi posrijedi je eksudativni perikarditis s visokim sadržajem proteina i niskim sadržajem komplementa. U kroničnoj fazi mogu se razviti fibrozne adhezije i kalcifikacija, rijetko fibrinoidna nekroza. Konstriktivni perikarditis i perikardijalna tamponada samo se anegdotalno referira iako smo mi u svojoj praksi imali dvoje djece s perikardijalnom tamponadom na početku upalnog procesa (4).

Smatra se da 50-75% bolesnika s lupusom ima miokardijalnu inflamaciju limfocitima, mononuklearima i plazma stanicama uz konzekutivnu intersticijsku fibrozu u daljnjem tijeku bolesti. Promjene miokarda mogu biti *trigger* za aritmije i koronaropatiju. Zato neki autori smatraju da se djeca s lupusom moraju podvrći biopsiji miokarda (3).

Endokarditis su još 1924. godine opisali *Liebman i Sachs* (2) kao nebakterijske, verukozne vegetacije zalistaka na površini muralnog endokarda, prije nego što se se znalo za lupus kao reumatološki entitet. Za razliku od bakterijskog ili reumatskog endokarditisa, ove vegetacije su lokalizirane izvan linije zatvaranja pogođenog kuspisa. Najčešće je pogođena atrijska površina stražnjeg mitralnog kuspisa. Iako je za neposredni dokaz verukoznog *Liebman-Sachsovog* endokarditisa potrebna obdukcija, svaka insuficijencija ili stenoza mitralne valvule kod SLE-a sugerira verukozni endokarditis. (5)

Aritmije se opisuju kao fibrilacija ili undulacija atrija u akutnoj fazi bolesti, ali i kao AV-blok stupnja I, a rijetko kao kompletni atrioventrikularni blok. Ove se promjene pripisuju vaskulitisu malih krvnih žila koje opskrbljuju provodni sustav i nastanku fibroze uzduž provodnog sustava. Poseban osvrt slijedi na kompletni atrioventrikularni blok u fetusu čije majke imaju pozitivna protutijela na solubilno tkivo ribonukleinskog proteinskog antigena zvanog Ro (SS-A) koje može proći kroz placentu u ranoj gestacijskoj dobi i uzrokovati destrukciju provodnog sustava.

Koronarne arterijske bolesti posljedica su akutnog koronarnog arteritisa u djece, istovremeno kao i u drugim organima (koža, slezena, bubrezi). Raniji razvoj ateroskleroze u koronarnim krvnim žilama ne može se ne povezati s akutnim koronarnim arteritisom. Paradokсна reakcija kod visokih doza steroida koji suprimiraju ostale simptome, može pogoršati koronarne simptome radi razvoja trombotičkih lezija.

Hipertenzija sekundarno opterećuje srce u smislu hipertenzivno konfiguriranog srca, u prvom redu u djece s lupus nefritisom.

Srčana se insuficijencija javlja kod SLE-a zbog više razloga, u prvom redu teške valvularne disfunkcije kod Liebman-Sachsovog endokardisa, dugotrajne neliječene hipertenzije, koronarne arteriopatije ili miokardijalne fibroze i tada ima ominiornu prognozu. (6)

Od novijih istraživanja vrijedno je navesti prospektivnu studiju *Carvere i sur.* iz 1992. godine (7). Od 70 bolesnika sa SLE-om uz kontrolnu skupinu od 40 bolesnika, čak je u 57% nađeno ehokardiografskih abnormalnosti, i to u 44% valvularne, najčešće mitralne valvule (23/70; 33%). Ipak, niti jedan bolesnik nije imao hemodinamskih teških promjena na zaliscima. Perikardijalni izljev nađen je u 27% bolesnika, a miokardijalne abnormalnosti u 20% bolesnika. Kod bolesnika s antifosfolipinim protutijelima nađena je povećana prevalencija endokardijalnih lezija uz valvularnu regurgitaciju. Iz toga se zaključuje da postojanje antifosfolipidnih protutijela ima učestalije valvularne bolesti, a ehokardiografija se smatra nezaobilaznom metodom u ispravnom praćenju ovih bolesnika.

S razvojem tehnoloških metoda, uključujući i imunološke, poglavito u posljednjem desetljeću, nalaze se novi dokazi i dijagnostičke metode koje razjašnjavaju uključenost sistemnih autoimunih bolesti u bolesti srca. Među njima su antifosfolipidna protutijela (aPL), anti-SSA/Ro i protutijela protiv endotelnih stanica. Ova autoprotutijela mogu direktno oštetiti srčano tkivo, a mogu i trigerirati (okinuti) mehanizam koji je u stanju oštetiti srčano tkivo; npr. aPL mogu pridonijeti razvitku mehanizma ateroskleroze, uzrokujući trombozu koronarnih arterija ili započeti reakciju posredovanu imunim kompleksima i njihovo odlaganje na valvularnu razinu.

Shodno dokazima da autoprotutijela oštećuju srčane strukture kao što su valvule, perikard, provodni sustav i koronarne krvne žile u bolesnika sa SLE-om, antifosfolipidnim sindromom (ASP), Sjogrenovim sindromom i drugim autoimunim bolestima, dužni smo u reumatologiji uvažavati sve više suradnju s kardiologom. Dapače, kardiovaskularne bolesti smatraju se glavnim uzrokom morbiditeta i mortaliteta kod SLE-a kao i APS-a, a mnogi čimbenici govore i o ubrzanom razvoju ateroskleroze (8).

Druge srčane bolesti kao što su perikarditis, miokarditis, endokarditis i pormetaji provođenja nerjetko se prikazuju kao blage, subkliničke pojave. U studiji Tincanija i suradnika (8) nalazimo o tome brojne dokaze koji su sukladni prijašnjim studijama, ali postoje suvremenija razjašnjenja uključenosti srca kod neonatalnog lupusnog sindroma i antifosfolipidnog sindroma, pa ih ovdje posebno opisujemo.

Neonatalni lupusni sindrom - kompletni atrioventrikularni blok i kardiomiopatija

Kompletni atrioventrikularni blok (CHB) je najozbiljnija manifestacija neonatalnog lupusnog sindroma (NLS), pri čemu materno IgG anti-Ro/SS-A -ili anti-SSB/La protutijela prolaze kroz posteljicu i oštećuju srce u njegovom normalnom razvoju (9).

Čini se da nije dostatna samo nazočnost spomenutih protutijela, već se u etiopatogenezi spominju i drugi čimbenici, među njima i moguće prisutna upala u srcu druge geneze (miokarditis). CHB se u fetusu razvija između 17.-24. tjedna gestacije, a može dovesti do hidropsa i intrauterine smrti. Atrioventrikularni blok se razvija postupno, od prvog do trećeg stupnja, a ako se razvije kompletni blok, usprkos prevenciji dexametasonom, ostaje trajno prisutan. Prenatalno se razvoj AV-bloka prati doplerski i jednodimenzijskim ultrazvukom, a postpartalno elektrokardiografski (10, 11, 12). Postupak s novorođenim djetetom ne razlikuje se od postupaka kod kompletnog AV-bloka uzrokovanog drugim bolestima. Ipak, nekim CHB-ima pridružena je dilatacijska kardiomiopatija, a opisuje se i fibroelastoza (odnosno restriksijska kardiomiopatija) (13).

Iz već spomenutih razloga, sve trudnice sa sistemskim bolestima koje nose spomenuta protutijela moraju biti pod kontrolom fetalnog kardiologa u razdoblju od 16-24 tjedna svaki tjedan, a do 34.-tog tjedna svaki drugi tjedan. Čini se da primjena visokih doza fluoridiranih steroida (dexametason i betametason) mogu spriječiti razvoj CHD-a ako se daju u razdoblju od 16-20 tjedna, s posebnim osvrtom na moguće poremećaje u razvoju mozga kod terapije dexametasonom (14). Mi u našoj praksi svakodnevno dajemo 4 mg. dexametasona između 16-20 tjedna, s pozitivnim iskustvima (15).

Srce kod antifosfolipidnog sindroma

Valvularne lezije (vegetacije, zadebljanje zalistaka s disfunkcijom) nerijetko se referira kod bolesnika s APS-om s ili bez SLE-a, dakle u onih koji imaju samo pozitivan antilipoprotein (aPL) (16, 17). Na osnovi ehokardiografskih istraživanja nije jasno javljaju li se ove promjene češće kod SLE-a ili kod izoliranog APS-a, a također nema niti diskrepance između bolesnika koji imaju SLE bez ili s aPL-om. Dodatne studije s TEE-om su pokazale da djeca s antikardiolipinskim protutijelima (ACL) s titrom većim od 40 GPL imaju pojačan rizik za tromboembolijske komplikacije kao posljedice primarnih promjena na zaliscima. Isto tako se pokazalo da pacijenti s primarnim APS-om imaju veću sklonost za razvoj cerebralnog inzulta uslijed valvularnih promjena na srcu (18). Na osnovi ovih istraživanja u praćenje bolesnika sa SLE-om,

osobito ako imaju aPL ili imaju izolirani APS, potrebno je u praćenje bolesnika uključiti TEE, razmotriti potrebu profilakse infektivnog endokarditisa, poglavito kod dentalnih operacija. Isto tako postoje opsežne studije koje potvrđuju sumnje na ubranu aterosklerozu i koronaropatiju u djece i odraslih sa sistemskim eritemskim lupusom i sličnim bolestima (19, 20).

Kardiološke komplikacije kod sistemske skleroderrije

Praktična iskustva pokazuju da se kardiolog kod sistemskih bolesti relativno rijetko konzultira, uključujući i sistemska skleroderrija, iako je skleroderrija sistemska bolest kod koje je srce najčešće uključeno u patologiju bolesti i to na direktan način i indirektno (sekundarno) kod razvijene plućne hipertenzije ili nefropatije. Direktno srce može biti pogođeno kao miozitis, srčana insuficijencija, srčana fibroza, bolest koronarnih krvnih žila, poremećaji provođenja i bolest perikarda. Povjesno gledajući, srčana manifestacija bolesti kod sistemske skleroderrije opisana je kao miokardijalna fibroza koja je dokazana na obdukciji. Od tada se srce promatra s većom pozornosti, ne samo na okolnost fibroznog pretvaranja miokarda već i na perikardijalne promjene, koronaropatiju i poremećaje na provodnom sustavu (21).

Klinički simptomi zahvaćenosti kardiovaskularnog sustava kod sistemske skleroderrije ne razlikuju se bitno od drugih razloga kardiovaskularne insuficijencije. Ipak, prevladavaju simptomi pulmonalne kongestije, što se klinički očituje paroksizmalnom noćnom dispnejom ili/ortopnejom, a kod kroničnog zatajenja edemima donjih udova i ascitesom. Ukoliko je, pak, posrijedi u prvom redu plućna hipertenzija, dominira hepatomegalija, ascites i progresivno skraćivanje disanja i osobito paroksizmalna noćna dispneja, a kasnije sinkopalne krize i aritmije tipa bradikardija-tahikardija sindroma. Ukoliko postoje prekordijalne boli, valja misliti na koronaropatiju.

Iako je teško utvrditi incidenciju kardijalnih simptoma zbog sličnosti sa simptomima koji dolaze od drugih organa (jednjak, muskuloskeletni sustav), smatra se da čak 20-25% bolesnika sa SS-om razvija simptome sa strane kardiovaskularnog sustava (22, 23).

Uvođenjem novih metoda u laboratorijsko praćenje bolesnika sa SS-om, kao što su scintigrafija srca talijem, *single photon* emisijska kompjutorizirana tomografija (SPECT) i MRI, broj bolesnika kod kojih se registriraju kardiovaskularne promjene raste. U jednoj ehokardiografskoj studiji koja je obuhvaćala 54 bolesnika sa SS-om, čak 69% ih je imalo ehokardiografske abnormalnosti koje su se očitovale u povišenom sistoličkom tlaku desne klijetke, perikardijalnim izljevimima, povećanim dimenzijama desne klijetke i proširenjem lijeve pretklijetke. Tu su ubrojeni bolesnici s i bez jasnih kliničkih simptoma (24).

Istraživanja pokazuju da je od trenutka pojave jasnih kliničkih simptoma prosječno vrijeme preživljavanja u bolesnika koji još imaju pridruženu plućnu hipertenziju, pet godina. To je preživljavanje kraće nego kod primarne PAH. Preegzitalno pacijenti imaju lošu funkciju desne klijetke, niski srčani indeks, visok tlak u desnoj pretklijetki i pojavu ventrikularne aritmije. Perfuzija talijem najvažniji je prediktor mortaliteta u pacijenata sa SS-om i kardiovaskularnim oštećenjem (25).

Bez biopsije miokarda nije moguće postaviti sumnju na ranu miokardijalnu fibrozu. Patohistološki se ona u uzorcima biopsata očituje kao fibroza/hipertrofija/miozitis. Valja reći da je fibroza najprije segmentna, širi se na obje klijetke, a kasnije postaje difuzna. Tipično se nalazi subendokardijalno i nema depozita hemosiderina (što su inače tipični patohistološki nalazi uzoraka biopsata miokarda kod ateroskleroze) (24, 25).

U različitim studijama promatran je velik postotak bolesnika s lijevostranom miokardijalnom disfunkcijom koja ovisi o tome je li posrijedi primarna promjena srčane muskulature, sekundarna promjena uslijed koronaropatije ili pak posljedica sistemske arterijske hipertenzije kod lezije bubrega. Stoga kardiolog mora razlučiti ova stanja biopsijom miokarda, analizom koronarnih krvnih žila i poznavanjem sistoličke i dijastoličke funkcije srca, kako bi se mogla usmjeriti terapija (ACE inhibitori, beta blokatori, antagonisti aldosterona). Smatra se da čak 46% bolesnika ima ograničenu sistoličku funkciju pri opterećenju, a 15% u mirovanju (26).

Ipak, logično je da kod fibroze miokarda u prvom redu strada dijastolička funkcija radi slabijeg distenzibiliteta lijeve klijetke. Ta se diferencijalna dijagnoza danas može razlučiti dobrim poznavanjem ehokardiografije (jednodimenzijaska i doplerska tehnika) kao što je reverzija E/A na mitralnoj valvuli, dilatacija lijeve pretklijetke, povišen end-dijastolički tlak LV i povišen krajni kapilarni tlak u plućima. Zbog toga je bolesnike sa SS-om uz ehokardiografiju neophodno kateterizirati.

Disfunkcija desne klijetke najčešće je vezana uz progresivnu plućnu hipertenziju, pa u tom smislu valja i s kardiološkim stajališta pratiti stanje. Na osnovi indirektnih znakova nije teško relativno precizno odrediti stanje tlaka u plućima, ali sama funkcija desne klijetke danas nailazi na brojne poteškoće u interpretaciji, pa je stoga to predmet posebnog studiranja kardiologa (27, 28, 29).

Koronaropatije imaju kod SS-a osobiti obrazac. Čini se da ateroskleroza nije češća nego u općoj populaciji glede epikardijalnih krvnih žila iako ti pacijenti imaju češće koronarni vazospazam. To se tumači zahvaćenošću malih krvnih žila na razini mikrocirkulacije. Stoga se u ovih bolesnika preporučaju testovi opterećenja uz istovremenu opservaciju perfuzije miokardijalnog intersticija nekom od metoda

(30). Shodno činjenici da se Raynaudov fenomen nalazi čak i kao incijalni simptom mogućeg razvoja sistemske skleroderrije i da se on i očituje značajnim anatomske suženjem krvnih žila kod hladnoće, – pokusi prema kojima se na hladnoći slično ponašaju koronarne krvne žile, dali su dosada proturječne rezultate.

Na razini perikarda obdukcijom nalazi pokazuju fibrozni perikarditis, perikardijalne atezije i perikardijalne efuzije. Zna se da su kliničke manifestacije perikarditisa rjeđe (5-16%) nego obdukcijske (33-72%) (31).

Poremećaji u provodnom sustavu nastaju kao posljedica fibroze i ishemijske, a očituju se kao ektopični ventrikularni ritam ili epizode ventrikularne tahikardije, a za dijagnozu je dostatan elektrokardiogram (32).

Slično kao i kod perikarditisa, valvularne se bolesti češće nađu na obdukciji nego u kliničkoj opservaciji, nalazi se zadebljanje mitralne valvule, skraćivanje *chorda tendinea*, vegetacije na trikuspidnoj i mitralnoj valvuli, nodularno zadebljanje aortne valvule i prolaps mitralne valvule.

U zaključku bismo mogli reći da je u dijagnosticiranju i liječenju bolesnika sa sistemskom skleroderrijom neophodno uključiti kardiologa jer se na taj način postiže bolja kakvoća života kod ove teške sistemne bolesti.

Srcu kod Kawasakijske bolesti

Kawasakijska bolest (KB) je samoograničavajući vaskulitis nepoznate etiologije koji uz sve poznate simptome najveću štetu može napraviti upravo na srcu. Osnovne promjene koje se događaju u evoluciji KB-a su miokarditis (javlja se u drugom dijelu rane faze i traje do polovice subakutne faze – ukupno nešto više od mjesec dana) i aneurizmatске promjene na koronarnim krvnim žilama koje počinju polovicom subakutne faze (3-4 tjedna nakon inicijalnih simptoma) i nastavlja se u razdoblje rekonvalescencije. Nije na odmet spomenuti da u cijelom tom razdoblju, od prvog tjedna do konca drugog mjeseca trajanja bolesti nalazimo i trombocitozu kao simptom bolesti (33).

Miokarditis je prisutan u polovice bolesnika, a manji dio ima i perikarditis (mioperikarditis). To se očituje klinički tahikardijom i pojavom trećeg tona, rijetko srčanom dekompenzacijom. Sam miokarditis može ostaviti trajno dilatacijsku kardiomiopatiju, ali je bez dodatnih pretraga teško razlučiti je li dilatacija posljedica preboljelog miokarditisa ili koronarnopatijske koja je inače najteža posljedica KB-a. Koronarne aneurizme pogađaju prema literaturnim podacima 20% ukupno oboljelih, ali aneurizmatiska proširenja više od 8 mm ima samo 10% oboljelih. Naime, proširenja veća od 8 mm mjerenja na ušću lijeve koronarne arterije predstavljaju zloćudni znak bolesti, a proširenja manja od 6 mm mogu krenuti pre-

ma zalječenju. Divovske aneurizme mogu rupturirati, a s druge strane koronarnopatijska s trombocitozom može rezultirati infarktom miokarda i posljedičnim aritmijama. Pojava aneurizmi vezana je i uz dob, pa se one češće javljaju u dojenčadi. Ipak, i nakon akutne faze mogu se nastaviti promjene na koronarnim krvnim žilama zbog ožiljkastog pretvaranja, pa se može razviti ishemijska kardiomiopatija bez registriranog infarkta miokarda. Bez stalne konzultacije s pedijatrijskim kardiologom, reumatolog, pa i infektolog, ne mogu optimalno postupiti glede terapije primjenom IVIG-a, aspirinom i kortikosteroidima. Naime, pri svakoj sumnji na tešku koronarnopatijsku liječenje valja započeti IVIG-om, a promijenio se i prestrogi stav prema primjeni kortikosteroida. Naime, ako pacijenti ne reagiraju na IVIG, valja im dati pulsne doze metilprednisolona. Neki autori preporučaju uz IVIG davanje prednisolona 2 mg/kg/dan i anti-TNF-a (infliksimab). Iako je ovo u proturječju s dosadašnjim stavovima, istraživanja su pokazala da takav pristup ne povećava rizik od trajnih koronarnopatijskih (34, 35).

Nodozni poliarteritis i moguće kardiološke komplikacije

Nodozni poliarteritis (PAN) je sistemski vaskulitis histološki karakteriziran nekrotizirajućom upalom srednje velikih i malih krvnih žila. Rijetko se opisuju ozbiljne kardijske promjene u dječjoj dobi. U nekim radovima se spominju promjene na srcu koje se očituju kao smanjena sistolička funkcija lijeve klijetke, blaga mitralna ili trikuspidna insuficijencija te moguće zadebljanje perikarda ili tahikardija. Ne spominje se infarkt miokarda iako se i u domaćoj literaturi po prvi put opisuje nodozni poliarteritis s vrlo opsežnim sistemskim promjenama. Prvi ANCA pozitivan PAN opisan je u domaćoj literaturi 1996. godine i objavljen u međunarodnom tisku s dokazom ANCA pozitivnih protutijela (37). Pacijent je imao ozbiljnih kardioloških problema kao devetogodišnje dijete, a otpušten je sa sumnjom na bolest koronarnih krvnih žila i kardiomiopatiju. Poslije se liječio samo zbog arterijske hipertenzije, jamačno uvjetovane renalnim promjenama. Ipak, u dobi od 26 godina doživljava težak infarkt miokarda zbog opsežnih promjena na koronarnim krvnim žilama. Kompletni bolesnik prikazan je u usmenom izlaganju 2013. godine (37). Slučaj nedvosmisleno govori o potrebi da se pacijenti s preboljelim ANCA pozitivnim PAN-om kontroliraju i dalje prema odrasloj dobi zbog teških kroničnih promjena na koronarnim krvnim žilama. To je u skladu i s nekim drugim izvješćima iz literature o kasnim koronarnim promjenama.

Granulomatozni vaskulitis i kardiološke komplikacije

U ovu skupinu vaskulitisa ubrajaju se Wegenerova granulomatoza, Churg-Straussov sindrom i Takayashuov arteritis (TA, moya-moya, bolest bez pulsa). Ovdje ćemo zaobići prva

dva entiteta jer su promjene na srcu uglavnom sekundarne, a također zaobilazimo i raspravu o ANCA pozitivnim i ANCA negativnim vaskulitisima jer ona nadilazi cilj ovog članka. Stoga se zadržavamo na pojmu Takayasu arteritisa čiji su simptomi usmjereni upravo na razinu središnjeg kardiovaskularnog sustava. Riječ je o arteritisu sa segmentnom inflamacijom velikih arterija zbog čega se razvija njihova stenoza i/ili aneurizmatička dilatacija. U klasifikacijama EULAR/PRESS, postoje kriteriji za angiografske abnormalnosti aorte i njezinih ogranaka, a također postoje i angiografske klasifikacije Takayashu arteritisa iz 1994. godine (39).

U našoj smo literaturi opisali 12-godišnju djevojčicu s tipom III Takayashu arteritisa koji se naziva i *mid aortic* sindrom zbog nedostatka pulseva na donjim udovima. Stoga je radna dijagnoza koarktacije aorte s konzekutivnom arterijskom hipertenzijom, ali je stvarni razlog nedostatka pulseva na nogama teško suženje abdominalne aorte na dugom segmentu od dijafragme do bifurkacija u femoralne arterije, pri čemu su zahvaćene i bubrežne arterije uz dodatnu aneurizmatičku dilataciju *truncus coeliacus*. Drugi je pacijent 11-godišnja djevojčica s promjenama koje prema klasifikaciji odgovaraju Takayashu arteritisu tipa IIB; 90%-tna teška stenoza glavnog stabla lijeve kornarne arterije, stenoza brahiocefaličnog trunkusa, stenoza lijeve karotidne arterije, potpuna okluzija lijeve potključne arterije (uz potpuni izostanak pulsa na lijevoj ruci) te stenoza descendente aorte u torakalnom segmentu (gradijent 30 mmHg). Opsežna kardiološka obrada i ozbiljna kardiokirurška terapija uz suradnju s reumatolozima i antiinflamacijskom i imunosupresivnom terapijom širokog spektra (pulsna terapija metilprednizolonom, kronično davanje steroida - decortin, bazična terapija metotrexat i biološki lijekovi), bez daljnjega govora u prilog tome da je razdvajanje pedijatrijske reumatologije i kardiologije nemoguće, dapače, da se njihova nova veza učvršćuje kroz prepoznavanje novih entiteta i suvremeni pristup dosada ne-lječivim komplikacijama reumatoloških bolesti na srcu (40).

ZAKLJUČAK

Iako je nemoguće u jednom preglednom članku opisati sve kardiološke promjene kod brojnih reumatoloških bolesti, neovisno o tome što se iz opisa ispušta reumatska vrućica, ipak je na osnovi kratkog presjeka kroz kardiološke komplikacije raspoznavljivih entiteta u pedijatrijskoj i adultnoj reumatologiji moguće zaključiti da je ispravna dijagnostika, liječenje i praćenje bolesnika s reumatskim bolestima nemoguće s visokim stupnjem dobre kvalitete, bez uske suradnje s kardiolozima. Neki se entiteti, zapravo i ne mogu liječiti bez kardiologa, pa je pitanje tko je primarni, a tko sekundarni specijalist. Čini se da je razdvajanje ovih struka dovelo do inducirane distanciranosti koja se na mnogim

poljima mora ponovno povezati, odnosno prožimati. Članak također pokazuje kako je medicina bolja za pacijenta ako se liječi prema medicinskim dokazima, a ne prema smjernicama koje nerijetko ispuštaju iz vida potrebu za suradnjom različitih specijalnosti. Stoga se nadamo da smo ovim člankom podstaknuli pedijatrijske kardiologe i reumatologe na daljnju uspješnu stručnu i znanstvenu suradnju.

NOVČANA POTPORA/FUNDING

Nema/None

ETIČKO ODOBRENJE/ETHICAL APPROVAL

Nije potrebno/None

SUKOB INTERESA/CONFLICT OF INTEREST

Autori su popunili *the Unified Competing Interest form* na www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (dostupno na zahtjev) obrazac i izjavljuju: nemaju potporu niti jedne organizacije za objavljeni rad; nemaju financijsku potporu niti jedne organizacije koja bi mogla imati interes za objavu ovog rada u posljednje 3 godine; nemaju drugih veza ili aktivnosti koje bi mogle utjecati na objavljeni rad./All authors have completed the *Unified Competing Interest form* at www.icmje.org/coi_disclosure.pdf (available on request from the corresponding author) and declare: no support from any organization for the submitted work; no financial relationships with any organizations that might have an interest in the submitted work in the previous 3 years; no other relationships or activities that could appear to have influenced the submitted work.

LITERATURA

- Gross L. The cardiac lesions in Libman-Sacks disease with consideration of its relationship to acute diffuse lupus erythematosus. *Am J Pathol.* 1940;16:375-407.
- Libman E, Sacks B. A hitherto undescribed form of valvular and mural endocarditis. *Arch Int Med.* 1924;33:701-37.
- Ansari A, Larson PH. Heart disease in systemic lupus erythematosus: Diagnosis and management. *Tex Heart Inst J.* 1985;12:9-21.
- Malčić I, Senečić I, Dasović Buljević A, Radonić M. Prijeteća perikardijalna tamponada kao prvi simptom sistemnog eritemskog lupusa u dvoje djece. *Reumatizam.* 1995;42:19-22.
- Bulkley BH, Ronberts WC. Heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it corticosteroid therapy. *A J Med.* 1975;58:243-64.
- American Heart Association Committee on Rheumatic Fever and Bacterial Endocarditis. Prevention of bacterial Endocarditis. *Circulation.* 1977;56:139.
- Cervera R, Font J, Pare C, Azqueta M, Nrez-Villa F, Lopez-Soto A, Ingelmo M. Cardiac disease in systemic lupus erythematosus: prospective study of 70 patients. *Ann Rheum Dis.* 1992;51:156-9.
- Tincani A, Rebaoli CB, Taglietti M, Shoenfeld Y. Heart involvement in systemic lupus erythematosus, anti-phospholipid syndrome and neonatal lupus. *Rheumatology.* 2006;45:iv8-iv13.
- Story CM, Mikulska JE, Simister NE. A major histocompatibility complex class I-like Fc receptor cloned from human placenta: possible role in transfer of immunoglobulin G from mother to the fetus. *J Exp Med.* 1994;180:2377-81.
- Saleeb S, Copel J, Friedman D, Buyon JP. Comparison of treatment with fluorinated glucocorticoids to the natural history of autoantibodies-associated congenital heart block: retrospective review of the research registry for neonatal lupus. *Arthritis Rheum.* 1999;42:2335-45.
- Askane AD, Friedman DM, Copel J. Spectrum and progression of conduction abnormalities in infants born to mothers with anti-SSA/Ro-SSB/La antibodies. *Lupus.* 2002;11:145-51.

12. Brucato A, Gasparini M, Vignati G. Isolated congenital complete heart block: longterm outcome of children and immunogenetic study. *J Rheumatol.* 1995;22:541-3.
13. Nield LE, Silverman ED, Taylor GP et al. Maternal anti-Ro and anti-La antibody associated endocardial fibroelastosis. *Circulation.* 2002;105:843-8.
14. Brucato A, Astori MG, Cimaz R et al. Normal neuropsychological development of children with congenital heart block exposed or not in utero to high dose of dexamethasone. *Ann Rheum Dis.* 2006;65:1422-6.
15. Malčić I, Kniewald H, Benjak V, Dorner S. Kongenitalni atrioventrikularni blok - neonatalni lupusni sindrom. *Paediatr Croat.* 2004;48:121-5.
16. Cervera R, Piette JC, Font J et al. Antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic manifestations and patterns of disease expression in a cohort of 1,000 patients. *Arthritis Rheum.* 2002;46:1019-27.
17. Hojnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. *Circulation.* 1996;93:1579-87.
18. Krause I, Lev S, Fraser A et al. Close association between valvular disease and central nervous system manifestations in antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis.* 2005;64:1490-3.
19. Shoenfeld Y, Gerli R, Doria A et al. Accelerated atherosclerosis in autoimmune rheumatic diseases. *Circulation.* 2005;112:3337-47.
20. Sherer Y, Shoenfeld Y. Mechanisms of disease: atherosclerosis in autoimmune diseases. *Nat Clin Pract Rheumatol.* 2006;2:1-8.
21. Heine J. Über ein eigenartiges Krankheitsbild von diffuser Sklerosis der haut und innerer organe. *Virchows Arch.* 1926;262:1.
22. Follansbee WP. The cardiovascular manifestations of systemic sclerosis (scleroderma). *Curr Probl Cardiol.* 1986;11:241.
23. Follansbee WP, Miller TR, Curtiss EI, et al. A controlled clinicopathologic study of myocardial fibrosis in systemic sclerosis (scleroderma). *J Rheumatol.* 1990;17:656.
24. Clements P, Furst D. Heart involvement in systemic sclerosis. *Clin Dermatol.* 1994;12:267.
25. Deswal A, Follansbee WP. Cardiac involvement in scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am.* 1996;22:841.
26. Follansbee W, Zerbe T, Medsger TJ. Cardiac and skeletal muscle disease in systemic sclerosis(scleroderma): a high risk association. *Am Heart J.* 1993;125:194.
27. Gaffney F, Anderson R, Nixon J, et al. Cardiovascular function in patients with progressive systemic sclerosis (scleroderma). *Clin Cardiol.* 1982;5:569.
28. Gaine SP, Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *Lancet.* 1998;352:719.
29. Gottdiener J, Moutsopoulos H, Decker J. Echocardiographic identification of cardiac abnormality in scleroderma and related disorders. *Am J Med.* 1979;66:391.
30. Steen VD, Follansbee WP, Conte CG, et al. Thallium perfusion defects predict subsequent cardiac dysfunction in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 1996;39:677.
31. Oram S, Stokes W. The heart in scleroderma. *Br Heart J.* 1961;23:243.
32. Paradiso M, Di Franco M, Musca A, et al. Ventricular late potentials in systemic sclerosis: relationship with skin involvement. *J Rheumatol.* 2002;29:1388.
33. Malčić I. Kawasakijska bolest (mukokutanolimfonodalni sindrom). U: Malčić I sur., ur. Reumatske bolesti dječje dobi. Zagreb: Školska knjiga; 1994:223-5.
34. Tse SM, Silverman ED, McCrindle BW, Yeung RS. Early treatment with intravenous immunoglobulin in patients with Kawasaki disease. *J Pediatr.* 2002;140:450-5.
35. Malčić I. Kawasakijska bolest. U: Jelušić M., Malčić I., ur. Pedijatrijska reumatologija. Zagreb: Medicinska Naklada; 2014:257-62.
36. Malčić I, Dasović Buljević A, Vučinić D, Carin R. Nodozni poliarteritis – Kutani ili sistemni oblik? Moguća uloga bakterijskog superantigena u nastanku sistemnih bolesti. *Reumatizam.* 1996;43:16-24.
37. Malčić I, Dasović Buljević A, Marasović D, Buljević B, Pleša Z, Aberle N, Malenica B. Various clinical presentation of polyarthritis nodosa (PN). *Revue du Rhumatisme.* 1997; (Suppl 10):2245.
38. Malčić I, Sršen Krstulović M. Koje su danas najvažnije poveznice pedijatrijske kardiologije i reumatologije, naša iskustva – fetalna kardiologija, Takayashu arteritis, nodozni poliarteritis. VII samostalni simpozij Hrvatskog društva za pedijatrijsku kardiologiju i reumatologiju HLZ, Varaždin, listopad 2013.
39. Jannette JC, Falk RJ, Andrassy K. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum.* 1994;37:187-92.
40. Malčić I. Granulomatozni vaskulitisi. U: Jelušić M, Malčić I., ur. Pedijatrijska reumatologija. Zagreb: Medicinska naklada; 2014:263-8.

SUMMARY

Contemporary links between pediatric cardiology and rheumatology from fetal age to adulthood – systemic diseases of connective tissue and of heart in constant permeation

Ivan Malčić, Marija Jelušić, Marija Sršen-Krstulović

The study presents the links between contemporary pediatric cardiology and rheumatology. In our conditions, the two professions have just separated during the last decade. The knowledge and skills of pediatric cardiology have developed due to a large number of patients with rheumatic fever in relatively recent past, which in turn has raised the need of a large number of children and adult patients to be treated for acquired inflammatory deformations of mitral and/or aortic valve. Within the differential diagnostic range, other rheumatic diseases were recognized spontaneously. The incidence of rheumatic fever has gradually diminished, a range of rheumatic entities widened, and congenital heart defects, along with cardiomyopathies, have become predominant in pediatric cardiology in the last 20 years. All significant theoretic, diagnostic and therapeutic concepts in rheumatology (immunology, biological therapy) demand a significant amount of pediatric cardiologist time. Also, in order to keep up with the developed countries, extensive diagnostic and therapeutic work of pediatric cardiologists requires formation of specific teams capable to deal with the most complicated problems. Significant progress has been made with acquiring Clark's etiopathogenic theory of congenital heart defects, segmental analysis and genetic concepts. Aspiration to keep the mortality rate below 5%, the fact that over 90% of children survive and move on to adulthood, advances in fetal cardiology, and problems of adults with congenital heart defects have made it impossible for pediatric cardiologists to also pursue pediatric rheumatology at an appropriate level. Despite physical separation, many common cardio-rheumatologic interests still permeate the two professions. This is most obvious in fetal cardiology (neonatal lupus syndrome, relation to duct of Botallo), vasculitis (polyarteritis nodosa, Takayasu's arteritis), pulmonary hypertension (systemic scleroderma), systemic lupus erythematosus (arterial hypertension, endocarditis, polyserositis), juvenile dermatomyositis, unwanted therapeutic side effects on the heart (corticosteroids, cytostatics), as well as in the possible association with the antiphospholipid syndrome (thromboembolic pulmonary arterial hypertension) and systemic diseases of connective tissue of noninflammatory etiology (Marfan and similar syndromes, bicuspid aortic valve). This paper aims precisely to present the mentioned, more obvious connections and in doing so attempting to encourage new cooperation between pediatric cardiology and rheumatology.

Keywords: pediatrics; cardiology; rheumatology; old connection – new links

Usmena priopćenja

Oral presentations

1. CELIJAKIJA U DJEČJOJ DOBI - 30-GODIŠNJE ISKUSTVO JEDNOG CENTRA

Zrinjka Mišak, Oleg Jadrešin, Iva Hojsak, Alemka Jaklin-Kekez, Mirjana Percl, Josip Grgurić, Sanja Kolaček*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: zrinjka.misak@gmail.com

Iako je celijakija dugo smatrana isključivo bolešću male djece s tipičnom kliničkom slikom sindroma malapsorpcije, već više desetljeća se u literaturi opisuje kako se dijagnoza postavlja u sve starije djece i kako se tipična celijakija susreće sve rjeđe.

Cilj: Cilj ovog istraživanja je, na temelju iskustva jednog centra, bio prikazati jesu li se dobna struktura i klinička slika oboljelih od celijakije mijenjale tijekom posljednja tri desetljeća.

Metode: Od 1994. godine prospektivno se u Klinici za dječje bolesti Zagreb prate sva djeca sa sumnjom na celijakiju. Podatci za razdoblje od 1984.-1994. prikupljeni su retrospektivno. Dijagnoza celijakije postavljena je do 2012. godine prema starim, a od 2012. prema novim dijagnostičkim kriterijima Europskog društva za pedijatrijsku gastroenterologiju i prehranu.

Rezultati: Tijekom navedenog razdoblja celijakija je dijagnosticirana u ukupno 283-je djece, i to u razdoblju od 1984.-1993. u 66-ero djece, od 1994.-2003. u njih 122-je i od 2004.-2013. godine u 95-ero djece. Prosječna dob u kojoj je postavljena dijagnoza bila je u prva dva desetljeća 1,6-2 godine, što je statistički značajno različito od posljednjeg desetljeća kad se celijakija dijagnosticirala prosječno u dobi od 6 godina. Broj simptoma kojima se bolest prezentirala s vremenom je statistički značajno opadao (5 vs 4 vs 2,6), dok je rastao broj tzv. nespecifičnih simptoma (1% vs 1% vs 17%), kao i broj asimptomatskih bolesnika (0% vs 1% vs 5%). Najčešći simptomi u početku promatranog razdoblja bili su kronični proljev (91% vs 77% vs 32%) i slabo napredovanje (86% vs 33% vs 27%), a poslije je najčešći simptom bila anemija (70% vs 61% vs 46%). Karakteristike bolesnika prikazane su u Tablici 1.

TABLICA 1. Karakteristike bolesnika s celijakijom (*I. vs II., **II. vs III., ***I. vs III.)

	I. 1984-1993 (n=66)	II. 1994-2003 (n=122)	III. 2004-2013 (n=95)	P
Spol (ženski : muški)	1,3:1	1,4:1	1,6:1	
Dob postavljanja dijagnoze (srednja vrijednost)	1,6 god	2 god	6 god	*p=0,3 **p<0,01 ***p<0,01
- mlađi od 2god	59	104	41	*p=0,4
- stariji od 2god	7	18	54	**p<0,01 ***p<0,01
Broj simptoma (srednja vrijednost)	5	4	2,5	*p=0,02 **p<0,01 ***p<0,01
Najčešći simptomi	Proljev 91% Slabo napredovanje 86% Distenzija trbuha 75%	Proljev 77% Distenzija trbuha 68% Anemija 61%	Anemija 46% Distenzija trbuha 41% Proljev 32%	

Zaključak: Ovo ispitivanje potvrđuje kako se i u naših bolesnika dijagnoza celijakije postavlja sve kasnije i kako je sve više tzv. nespecifičnih pa i asimptomatskih bolesnika, čemu su zacijelo pridonijele promijenjene dijagnostičke smjernice, viša razina svjesnosti o celijakiji te pojačani probir u rizičnim skupinama.

2. REZULTATI LIJEČENJA DJECE S AKUTNOM LIMFATIČKOM LEUKEMIJOM PROTOKOLOM „ALL-IC-BFM 2002“ U HRVATSKOJ

Josip Konja¹, Ljubica Rajić¹, Ernest Bilić¹, Srđana Čulić², Jelena Roganović³, Rajka Femenić¹, Danica Batinić¹, Ružica Lasan¹, Renata Zadro¹, Gordana Jakovljević⁴, Koraljka Gjadrov Kuveždić¹, Višnja Armanda², Dubravka Kuljiš², M. Pavlović¹, Mirna Aničić¹, T. Matić¹

¹ KBC Zagreb, Zagreb, ² KBC Split, Split, ³ KBC Rijeka, Rijeka, ⁴ KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb
e-mail: josip.konja@zg.htnet.hr

Cilj: U radu se iznose rezultati liječenja nacionalnog udruženja za dječju hematologiju i onkologiju djece oboljele od akutne limfatičke leukemije u Hrvatskoj.

Bolesnici i metode: Od 25.02.2002. do 31.07. 2008. godine u Hrvatskoj je liječeno 121-no dijete s akutnom limfatičkom leukemijom (ALL) / dječaci 79 - 65.3%, djevojčice 42 - 34.7%, prosječna dob 73,2 mjeseca/ s protokolom ALL-IC BFM 2002. (SR 43 - 35.5%), IR 61 - 50.4%, HR 17 - 14%) u 4 hematološko-onkološka centra /KBC Zagreb, KBC Split, KBC Rijeka , KBC "Sestre milosrdnice" Zagreb.

Rezultati: Prva kompletna remisija (CR) postignuta je u 121-og bolesnika (100%), 8-ero (6,6 %) ih je imalo relaps, hematološki relaps (BM) petero (4,1 %), meningealni relaps 3-je (2,5 %). Od 121-og bolesnika 12-ero (9,9%) je umrlo, četvero (3,3 %) u kompletnoj remisiji, osmero (6,6 %) u relapsu, 109-ero (90,1 %) je živo; 42-je (97,7%) iz skupine standardnog rizika, 56-ero (91,8%) iz skupine srednjeg rizika i 11-ero (64,7%) iz visokorizične skupine. Iz evidencije nije izgubljen nijedan bolesnik. Sekundarna tumorska bolest nije zabilježena. Četverogodišnje preživljenje bez povratka bolesti (EFS) je 88%; za skupinu standardnog rizika 100%, za skupinu srednjeg rizika 88% i skupinu visokog rizika 60%.

Zaključak: Postignuti rezultati gotovo su isti kao i rezultati koji se postižu u vodećim europskim centrima za liječenje djece oboljele od akutne limfatičke leukemije.

3. VIDEOURODINAMIKA UZ ULTRAZVUČNU CISTOGRAFIJU U DIJAGNOSTICI I PRAĆENJU VEZIKOURETERALNOG REFLUKSA U DJECE

*Andrea Cvitković Roić, Iva Palčić**

* Poliklinika za dječje bolesti Helena, Zagreb
e-mail: andreack@workmail.com

Sve je više dokaza da je i primarni vezikoureteralni refluks (VUR), kao i sekundarni, posljedica poremećaja funkcije donjeg urotrakta. Patološki tlakovi u mokraćnom mjehuru uzrok su nastanka VUR-a i odgovorni su za njegovo održavanje. Disfunkcija donjeg mokraćnog sustava odgovorna je i za kirurške komplikacije kao i za neuspjeh kirurškog liječenja. Stoga videourodinamika ima važnu ulogu u dijagnostici i praćenju djece sa VUR-om, osobito onih nakon druge godine života. Ovom pretragom istovremeno se ispituje funkcija (urodinamika) i provjereva vezikoureteralni refluks (cistografija). Do sada su publicirani brojni radovi koji kod videourodinamike koriste mikcijsku cistouretrografiju ili radionuklidnu cistografiju, no nema objavljenih radova u kojima se kod videourodinamike koristi ultrazvučna cistografija.

Cilj rada: Prikazati naše dvogodišnje iskustvo sa videourodinamikom uz ultrazvučnu cistografiju u dijagnostici i praćenju djece sa vezikoureteralnim refluksom

Metode: Glavne indikacije za videourodinamiku uz ultrazvučnu cistografiju bile su: (1) VUR dijagnosticiran nakon druge godine života, (2) VUR koji očekivano spontano ne prolazi, (3) recidiv VUR-a, (4) pojava VUR-a na suprotnoj strani, (4) neuspjeh kirurškog liječenja, (5) VUR uz zadebljanu stijenku mjehura i detruzora, (6) simptomi disfunkcije donjeg urotrakta uz VUR.

Rezultati: Prikazali smo novu metodu koja ne koristi ionizirajuće zračenje i daje nam potpunu informaciju o funkciji donjeg mokraćnog sustava, VUR-u, tlakovima i kapacitetu mjehura kod kojeg VUR nastaje, stupnju VUR-a, te na taj način omogućava individualno planiranje terapije kao i praćenje učinka terapije na VUR.

Zaključak: Videourodinamika je zlatni standard u procjeni funkcije i anatomije donjeg mokraćnog sustava u djece sa VUR-om. Prednost videourodinamike uz ultrazvučnu cistografiju, što je u dječjoj dobi osobito važno, je da ne koristi ionizirajuće zračenje, te se može tijekom praćenja višestruko ponavljati.

4. NADOMJEŠTANJE BUBREŽNE FUNKCIJE NOVOROĐENČADI U KLINIČKOM BOLNIČKOM CENTRU ZAGREB - 40-GODIŠNJE ISKUSTVO

*Željka Mustapić, Jasna Slaviček, Zvonimir Puretić, Dorotea Bartoniček, Vesna Benjak, Andrea Dasović Buljević, Ruža Grizelj, Hrvoje Kniewald, Dorotea Ninković, Jasminka Stipanović Kastelić, Anko Antabak, Marko Bogović, Stanko Čavar, Tomislav Luetić, Suzana Sršen Medančić, Danica Batinić, Boris Filipović Grčić**

* Klinika za pedijatriju, Klinika za kirurgiju, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: mustapicz@gmail.com

Cilj: Akutno oštećenje bubrežne funkcije u jedinicama za intenzivno liječenje novorođenčadi javlja se u oko 8-24% slučajeva, ovisno o rabljenoj definiciji oštećenja, odnosno zatajenja. Tek je od 2013. publicirana modificirana RIFLE (*Risk, Injury, Failure, Loss of function, End stage*) klasifikacija oštećenja bubrežne funkcije za novorođenčad, no dosadašnja istraživanja oštećenja, odnosno zatajenja bubrega uglavnom su bazirana na populaciji koja je zahtijevala jedan od oblika dijalize. Cilj ovog istraživanja je vidjeti promjenu indikacija, metode dijalize i preživljenje novorođenčadi koja je zahtijevala nadomještanje bubrežne funkcije u KBC-u Zagreb od 1972. do 2014. godine.

Metode: Pregledana je medicinska dokumentacija svih dijaliziranih bolesnika u KBC-u Zagreb od 1972. godine te su izdvojeni podatci o djeci kod koje je započeta jedna od metoda nadomještanja bubrežne funkcije do 30. dana života. Za sve ispitanike bili su dostupni podatci o datumu rođenja, vrsti i datumu početka dijalize, osnovnoj dijagnozi te o eventualnom smrtnom ishodu.

Rezultati: Prva zabilježena dijaliza u novorođenčeta u KBC-u Zagreb obavljena je prije 28 godina, 20.07.1986. godine. Do 2014. peritonejska ili hemodijaliza izvedena je u 47-ero novorođenčadi, od čega su 63,8% (30) muškog spola. Najučestalija indikacija za nadomještanje bubrežne funkcije do 2005. godine bila je sepsa kod 13-ero od 31-og novorođenčeta (41,9%) te samo u dvoje (12,5%) u idućih 9 godina. Također je značajno pala učestalost zatajenja bubrežne funkcije kod djece s prirođenim srčanim grješkama (PSG), što je bila glavna dijagnoza kod 11-ero novorođenčadi (35,5%) prije 2005. te u još dva slučaja nakon 2005. godine. Akutna peritonejska dijaliza (CEPD) bila je jedina primijenjena metoda do 2004. godine, kad je prvi put izvedena kontinuirana venovenska hemofiltracija (CVVH), a od 2005. kontinuirane venovenske metode nadomještanja bubrežne funkcije izvode se u gotovo 90% djece (14/16). Nažalost, smrtnost ove novorođenčadi je vrlo visoka i iznosi ukupno 68% (32/47), ali uz trend sniženja u posljednjih 10 godina kad je umrlo 56,3% (9/16) djece.

Zaključak: S napretkom prenatalne dijagnostike i kirurških struka, ali i liječenja infekcija, indikacije za početak dijalize u novorođenačkoj dobi pomaknule su se sa sepse i PSG-a na prepoznavanje i liječenje poremećaja metabolizma, teških asfiksija s višeorganskim zatajenjem i akutnih krvarenja nakon abrupcija posteljice, koji sada čine do 65% uzroka akutnog zatajenja funkcije bubrega. Nažalost, smrtnost ove djece je i dalje vrlo visoka, što bi se moglo objasniti sve težim bolestima koje dovode do zatajenja, no možda će nova klasifikacija akutnog oštećenja bubrega novorođenčadi dovesti do ranijeg prepoznavanja oštećenja bubrežne funkcije i uvođenja dijalize kao terapijske mogućnosti.

5. MJERILA ISHODA KOJA UTJEČU NA KAKVOĆU ŽIVOTA DJECE LIJEČENE U JEDINICI INTENZIVNOG LIJEČENJA

Branka Polić¹, Julije Meštrović¹, Joško Markić¹, Tanja Kovačević¹, Marija Meštrović², Marija Radonić³

¹ Klinika za dječje bolesti, Jedinica intenzivnog liječenja djece, Klinički bolnički centar Split, Split, ² Klinika za dječje bolesti, Klinički odjel za neurologiju i endokrinologiju, Klinički bolnički centar Split, Split, ³ Dječji odjel, Opća bolnica Dubrovnik, Dubrovnik

Kakvoća života nakon teške bolesti važna je preživjelima, ali i njihovim obiteljima i dobar je pokazatelj učinkovitosti jedinica intenzivnog liječenja (JIL). Mnogi čimbenici mogu utjecati na dugoročnu kakvoću života bolesnika liječenih u JIL-u.

Cilj: Ispitati utjecaj težine bolesti i kronične bolesti na kakvoću života djece liječene u JIL-u.

Metode: Prospektivna studija provedena je u jedinici intenzivnog liječenja djece (JILD) Klinike za dječje bolesti, Kliničkog bolničkog centra Split, u dvogodišnjem razdoblju. Kontrolnu skupinu sačinjavala su djeca za koju smo podatke prikupili u ambulantama primarne zdravstvene skrbi i u užespecijalističkim ambulantama Poliklinike za dječje bolesti. Ta su djeca isto-vjetni parovi djeci liječenoj u JILD-u po spolu, dobi, procijenjenoj početnoj kakvoći života i mogućim pridruženim kroničnim bolestima. Kakvoća života djece procijenjena je prema bodovnom sustavu RAHC MOF (*Royal Alexandra Hospital for Children Measure of Function*), a težina bolesti s vjerojatnošću smrtnog ishoda PIM-om 2 (*Paediatric Index of Mortality*). Dijagnoza

kronične bolesti u djeteta postavljena je najmanje godinu dana prije istraživanja. Ispitali smo roditelje o početnoj kakvoći života djece, a potom telefonom nakon šest i 24 mjeseca. Pri obradi podataka služili smo se *Statistica 7.0* softverskim paketom. Primijenjeni su χ^2 i Mann-Whitney test, a utjecaj čimbenika na kakvoću života procijenjen je *forward stepwise* logističkom regresijom (Wald). Statistički parametri procijenjeni su na razini značajnosti od 95% ($p < 0.05$).

Rezultat: Težina bolesti, izražena s PIM 2 bodovima, pokazuje značajan utjecaj na kakvoću života u djece šest mjeseci nakon liječenja u JILD-u ($p = 0.016$). Statistički značajno veći broj djece sa sniženim bodovima sustava RAHC MOF, što znači lošijom kakvoćom života, nakon 24 mjeseca bio je u skupini djece s kroničnim bolestima liječene u JILD-u nego u kontrolnoj skupini djece s kroničnim bolestima ($p = 0.029$). Dvadeset i četiri mjeseca nakon otpusta iz JILD-a s nižim vrijednostima bodovnog sustava RAHC MOF bilo je značajno više djece s neurorazvojnim poremećajima nego djece bez kronične bolesti ($p = 0.013$).

Zaključak: Akutna bolest značajno utječe na kakvoću života djece liječene u JILD-u nakon šest mjeseci, ali dugoročno taj se utjecaj gubi. Dvadeset i četiri mjeseca nakon otpusta kronična bolest je čimbenik koji utječe na pogoršanje kakvoće života u djece liječene u JILD-u. Iako djeca s neurorazvojnim poremećajima imaju najlošiju kakvoću života, naše je istraživanje pokazalo da 24 mjeseca nakon liječenja u JILD-u i u toj skupini djece dolazi do značajnog pogoršanja kakvoće života.

6. DEMOGRAFSKE KARAKTERISTIKE I METABOLIČKI ČINITELJI RIZIKA U DJECE S UROLITIJAZOM U REPUBLICI HRVATSKOJ

Danko Milošević¹, Danica Batinić¹, Daniel Turudić¹, Danko Batinić¹, Marija Topalović-Grković², Anja Tea Golubić¹, Marija Spajić³

¹ Zavod za nefrologiju, dijalizu i transplantaciju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb,, ² Klinika za anesteziologiju i intenzivno liječenje, KBC Zagreb, Zagreb, ³ Opća bolnica Karlovac, Karlovac
e-mail: danko.milosevic@zg.t-com.hr

Cilj: Nedavne epidemiološke studije bilježe porast učestalosti urolitijaze u djece u svijetu. Ispitali smo demografske i kliničke karakteristike naše djece s urolitijazom i također odredili metaboličke činitelje rizika nastanka urolitijaze.

Metode: Retrospektivno su analizirani podatci 76-ero djece s urolitijazom iz različitih dijelova Hrvatske, koje smo pratili od 2002. do 2011. Analizirani su spol, dob, obiteljska anamneza, klinički simptomi, sastav konkremenata i njihov smještaj u mokraćnom sustavu, eventualna prisutnost anomalija mokraćnog sustava, rezultati metaboličke obrade (EQUIL2), rezultati liječenja, kao i povezanost urolitijaze s određenim lijekovima (Ceftriakson).

Rezultati: Učestalost urolitijaze u djece u Hrvatskoj procijenili smo na 6,5/100 000 djece mlađe od 18 godina. Urolitijaza je bila razlogom 2,5/1000 hospitalizacija djece. U posljednjih 10 godina zabilježen je dvostruki porast učestalosti sa 0,6 (2002) na 1,1 (2011). U 75% djece riječ je bila o kalcij oksalatnom konkrementu. Najčešći metabolički rizični faktor je bila hiperkalcemija, a potom idiopatska ili umjerena hiperoksalurija. Saturacija urina (EQUIL 2) bila je povišena u 62% djece.

Zaključak: Studija je dala uvid u učestalost urolitijaze u djece u našoj zemlji te identificirala činitelje rizika. Obilježja urolitijaze u naše djece vrlo su slična onim razvijenih zemalja.

7. VAŽNOST EKSPOZICIJSKOG POKUSA ZA DOKAZIVANJE ALERGIJE NA KRAVLJE MLIJEKO U DOJENČADI

*Duška Tješić-Drinković^{1,2}, Silvija Conar¹, Dorian Tješić-Drinković^{1,2}, Lana Omerza², Irena Senečić-Čala^{1,2},
Margareta Dujšin², Jurica Vuković^{1,2}*

¹ Medicinski Fakultet - Sveučilište u Zagrebu, ² Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: duska.tjesic-drinkovic@zg.htnet.hr

Alergija na kravljje mlijeko najčešća je alergija u dojenačkoj dobi s učestalošću između 2 i 6%. Uvjereno je da je prisutna alergija na hranu mnogo češća, prema nekim izvješćima čak kod 25% djece. Iako je zlatni standard dijagnoze ekspozicijski pokus, u svakodnevnoj se praksi ovaj pristup često ne provede, nego se odredi eliminacijska dijeta i na njoj ustraje ako se simptomi bolesti povuku.

Cilj rada je utvrditi na uzorku dojenčadi sa simptomima alergije na kravljje mlijeko i povoljnim učinkom eliminacijske dijeta udio ispitanika kod kojih je bolest potvrđena ekspozicijskim pokusom, odnosno utvrditi koliki je udio djece koja bi se nepotrebno liječila eliminacijskom dijetom da se nije postupilo po zlatnom standardu dijagnostike.

Metode: Istraživanje je retrospektivno obuhvatilo dojenčad koja je zbog opravdane sumnje na alergiju na kravlje mlijeko liječena u službi Zavoda za gastroenterologiju, hepatologiju i prehranu Klinike za pedijatriju KBC Zagreb od siječnja 2011. do prosinca 2013. godine. Izdvojena je podskupina dojenčadi koja je podvrgnuta ekspozicijskom pokusu tvorničkim mliječnim pripravkom. Analizirali smo dob pojave simptoma, vodeći simptom, vrstu prehrane, rezultate specifičnih pretraga i ishod ekspozicijskog pokusa. Podatci su obrađeni deskriptivnom statistikom i χ^2 , „Fisher exact“ testom.

Rezultati: Bilo je 85-ero dojenčadi s radnom dijagnozom alergije na kravlje mlijeko. U podskupini od 37-ero ispitanika (19 dječaka i 18 djevojčica) učinjen je ekspozicijski pokus. Medijan dobi pojave simptoma bolesti je 3 mj. (raspon 0.5 mj.-12 mj.). Ekspozicijski je pokus bio pozitivan u 17/37 bolesnika. Među našim ispitanicima devetero je s pozitivnom obiteljskom anamnezom, što je poznat rizik za pojavu alergije. No statističkom analizom nije utvrđena povezanost između ishoda ekspozicijskog pokusa i obiteljske anamneze ($p=0.45$), kao ni povezanost s ijednim ispitivanim parametrom.

Zaključak: Uzimajući u obzir nedostatke istraživanja (malen broj ispitanika, retrospektivna analiza), ostaje činjenica da se temeljem anamnestičkih podataka, statusa i povoljnog učinka eliminacijske dijeta, više od polovice ispitanika netočno svrstalo u skupinu alergične djece. Drugim riječima, klinička se dijagnoza alergije precjenjuje, te se vjerojatno u svakodnevnoj praksi velik broj djece izlaže nepotrebnim dijetalnim ograničenjima. Osim medicinske netočnosti, ovakav postupak ima i ekonomske i organizacijske negativne posljedice (skupoća hidrolizata, posebna prehrana u jaslama). Ovaj je rad doprinos apel da se priklonimo zlatnom standardu za dijagnozu alergije na kravlje mlijeko u svakodnevnom radu.

8. TRANSPLANTACIJA KRVOTVORNIH MATIČNIH STANICA U DJECE S PRIMARNIM IMUNODEFICIJENCIJAMA – ŠTO SMO UČINILI U 20 GODINA?

Jadranka Kelečić¹, Ljubica Rajić¹, Dorian Tješić-Drinković¹, Darko Richter¹, Milivoj Novak¹, Miran Cvitković¹, Slobodan Galić¹, Toni Matic¹, Drago Čaleta¹, Ranka Serventi-Seiwerth², Nadira Duraković², Lana Grković², Radovan Vrhovac², Tamara Voskresensky-Baričić³, Goran Tešović⁴, Drago Batinić⁴, Klara Dubravčić⁴, Zorana Grubić³, Branka Golubić-Čepulić³, Ines Bojanić³, Sanja Mazić³, Boris Labar², Damir Nemet²

¹Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ²Centar za transplantaciju krvotvornih matičnih stanica, Zavod za hematologiju, Klinika za unutarnje bolesti, KBC Zagreb, Zagreb, ³Klinički zavod za transfuzijsku medicinu i transplantacijsku biologiju, KBC Zagreb, Zagreb, ⁴Klinička jedinica za imunodijagnostiku i postupke *in vitro*, Klinički zavod za laboratorijsku dijagnostiku, KBC Zagreb, Zagreb ⁵Dom zdravlja Zagreb Centar, Zagreb ⁶Klinika za infektivne bolesti „Fran Mihaljević“, Zagreb

Primarne imunodeficiencije nasljedni su poremećaji razvoja i/ili funkcije imunskog sustava. Danas je poznato oko 200 različitih oblika primarnih imunodeficiencija, a definirano je više od 150 mutacija gena. Incidencija je oko 1 na 10 000 novorođenih. Primarne imunodeficiencije klasificirane su u osam skupina, ovisno o dijelu imunskog sustava koji ima poremećenu funkciju. U kliničkoj slici prevladavaju rekurentne, teške infekcije i infekcije oportunističkim uzročnicima. Alogena transplantacija krvotvornih matičnih stanica liječenje je izbora za mnoge bolesnike s primarnim imunodeficijencijama. Prva transplantacija krvotvornih matičnih stanica (TKMS) u bolesnika s primarnim imunodeficijencijama (PID) učinjena je 1968. godine u bolesnika s teškom kombiniranom imunodeficijencijom (*severe combined immunodeficiency* - SCID) i u bolesnika s Wiscott–Aldrichovim sindromom (WAS). Budući da mali broj bolesnika ima srodnog podudarnog davatelja (oko 10%), znatan napredak u liječenju transplantacijom krvotvornih matičnih stanica postignut je radi mogućnosti pronalaska podudarnih nesrodnih davatelja krvotvornih matičnih stanica. Prva alogena transplantacija krvotvornih matičnih stanica u bolesnika s primarnim imunodeficijencijama u Hrvatskoj učinjena je 1994. godine u bolesnika sa SCID-om. U proteklih 20 godina u našem je centru alogenom transplantacijom krvotvornih matičnih stanica liječeno 14-ero bolesnika s primarnim imunodeficijencijama, njih sedmero s teškom kombiniranom imunodeficijencijom, jedan bolesnik s nedefiniranom kombiniranom imunodeficijencijom (CID), njih troje s kroničnom granulomatoznom bolesti (CGD) te troje bolesnika sa spolno vezanim hiper IgM sindromom (XHIM). Krvotvorne matične stanice genotipski podudarnog davatelja primilo je petero bolesnika, fenotipski podudarnog davatelja jedan bolesnik, nesrodnog davatelja njih petero, dok su dva bolesnika liječena krvotvornim matičnim stanicama poluidentičnog srodnog davatelja te jedan bolesnik stanicama umbilikalne krvi srodnog davatelja. Uspješno je izliječeno 10-ero bolesnika (72%), a četvero (28%) bolesnika je preminulo zbog komplikacija u ranom, odnosno kasnom posttransplantacijskom razdoblju.

Napretkom transplantacijske imunologije, većom dostupnošću mogućih nesrodnih darivatelja krvotvornih matičnih stanica, danas je moguće liječenje mnogih bolesnika s primarnim imunodeficijencijama alogenom transplantacijom krvotvornih matičnih stanica. Posebice je važno prepoznati bolesnike s najtežim oblicima primarnih imunodeficiencija, npr. one sa teškim SCID-om, jer je ishod liječenja transplantacijom krvotvornih matičnih stanica znatno povoljniji u djece mlađe od 3 mjeseca, odnosno u djece koja nisu imala ozbiljnih komplikacija, posebice oportunističke infekcije.

9. DEMOGRAFSKE, KLINIČKE I LABORATORIJSKE KARAKTERISTIKE DJECE OBOLJELE OD JUVENILNOG DERMATOMIOZITISA U REPUBLICI HRVATSKOJ: PRESJEČNA RETROSPEKTIVNA STUDIJA U RAZDOBLJU OD 1990. DO 2013. GODINE

Marijan Frković¹, Ivan Malčić¹, Vojko Rožmanić², Karmen Markičević³, Nevenka Turjak⁴, Alenka Gagro⁵, Marija Jelušić¹

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ² Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka, ³ Klinika za pedijatriju, KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb, ⁴ Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek, ⁵ Klinika za pedijatriju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: mfrkovic1@gmail.com

Cilj je analizirati karakteristike juvenilnog dermatomiozitisa (JDM), terapijske protokole i ishode liječenja u oboljele djece u Republici Hrvatskoj tijekom posljednje 23 godine (1990. - 2013.).

Metode: Autori su prikupili i analizirali podatke iz medicinske dokumentacije svih bolesnika koji su u vrijeme postavljanja dijagnoze JDM-a imali manje od 18 godina, a liječeni su u pet pedijatrijskih klinika u Zagrebu, Rijeci i Osijeku, od 1990. do 2013. godine.

Rezultati: JDM je dijagnosticiran u 35-ero bolesnika (18 dječaka i 17 djevojčica), prosječne dobi na početku bolesti 8,8 godina. Prosječno vrijeme od pojave prvih simptoma bolesti do postavljanja dijagnoze iznosilo je 9,8 mjeseci. Glavni klinički znakovi bolesti kod inicijalne hospitalizacije bili su mišićna slabost i/ili mialgije (74,2%) i heliotropni osip (65,7%). Dijagnoza je potvrđena laboratorijskom obradom (u 100% bolesnika), elektromioneurografijom (u 71,4% bolesnika), biopsijom mišića (u njih 65,7%) te magnetnom rezonancijom mišića natkoljenice (u 14,2 % bolesnika). Sedmero djece (20%) imalo je teški oblik juvenilnog dermatomiozitisa s vaskulopatijom: dvoje s akutnom perforacijom probavne cijevi i krvarenjem, jedno sa zahvaćanjem urinarnog trakta i kroničnom hematurijom te četvero s multisistemskom bolešću – edemom mozga, respiratornim distres sindromom, miokarditisom i gastrointestinalnim krvarenjem; u jedne djevojčice nađene su i obostrane „cotton-wool“ lezije retine uz edem papile optičkog živca. U sve oboljele djece u terapiji su primijenjeni kortikosteroidi, u većini slučajeva u kombinaciji s metotreksatom i imunoglobulinima. U slučajevima s teškom vaskulopatijom u terapiju je uključen i ciklofosfamid uz plazmaferezu, u dvoje djece primijenjena je i anti-TNF terapija. Troje djece oboljele od JDM-a je umrlo (8,57%): dvoje tijekom akutne faze bolesti (perforacija probavne cijevi i masivno krvarenje) te jedno nakon višemjesečnog liječenja (kardijalno zatajenje). U četvero djece bolest je poprimila kronični tijek s razvojem kalcinoza.

Zaključak: Rano postavljanje dijagnoze kao i rani, agresivni početak liječenja ključni su u postizanju pozitivnog ishoda u djece oboljele od JDM-a. Iako su podatci iz literature ograničeni, smatramo da anti TNF pripravci trebaju biti rano uključeni u protokole liječenja bolesnika s teškim, progresivnim oblikom JDM-a.

10. HOSPITALIZACIJE DJECE U HRVATSKOJ U RAZDOBLJU 2003.-2012. GODINE

Urelija Rodin^{1,2}, Aida Mujkić², Ana Ivičević Uhernik¹, Vesna Štefančić¹, Julije Meštrović³, Natko Gereš⁴

¹ Hrvatski zavod za javno zdravstvo, Zagreb, ² Škola narodnog zdravlja „A. Štampar“, Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagrebu, Zagreb, ³ Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet, Sveučilište u Splitu, Split, ⁴ Nevladina udruga „Status-M“, Zagreb
e-mail: urelija.rodin@hzjz.hr

Uvod i cilj: Hospitalizacije djece su važan izvor informacija o pobolu od ozbiljnijih bolesti te značajan pokazatelj organizacijskih obilježja liječenja djece. Radi humanijeg pristupa i izbjegavanja psihičkih trauma koje hospitalizacija nosi, stacionarno liječenje se nastoji ograničiti samo na slučajeve pacijenata čije zdravstveno stanje to zahtijeva. I u Hrvatskoj se uvodi model dnevnih bolnica, ali nije poznato kako to utječe na učestalost hospitalizacija u stacionarnim odjelima. Stoga su analizirane stope hospitalizacija djece u dobi od 0-19 godina.

Metode: Obradeni su podatci iz Baze hospitalizacija Hrvatskog zavoda za javno zdravstvo te su izračunate i uspoređene stope hospitalizacija po pojedinim uzrocima, dobi i spolu od 2003.-2012. godine.

Rezultati: Uzroci boravka u bolnici značajno se razlikuju između dojenčadi i ostale djece. Kod dojenčadi je zabilježen blagi porast ukupne stope hospitalizacija na 1000 (s 441 u 2003. na 485 u 2012.), uz značajne oscilacije po godinama. Vodeće dvije skupine uzroka su od 2003.-2012. stanja iz perinatalnog razdoblja (stopa stagnira, sa 204 na 200) i bolesti dišnog sustava (zabilježen blagi porast stope s 54 na 61, uz značajne oscilacije po godinama). Treća vodeća skupina bolesti u 2003. bile su zarazne bolesti (stopa stagnira, sa 32 na 33), a počevši od 2009. godine, to su kongenitalne malformacije, deformiteti i kromo-

somske abnormalnosti čija stopa je značajno porasla sa 26 u 2003. na 37 u 2012. godini. U ovoj skupini posebno je velik porast broja hospitalizacija zbog prirođene malformacije srčanih septuma (MKB-10: Q21), sa 112 u 2003. na 282 u 2012., koje su s trećeg mjesta u ovoj skupini u 2003. došle na prvo mjesto u 2012.

U dobi od 1-19 ukupne stope hospitalizacija na 1000 od 2003.-2012. godine zabilježile su blagi porast (sa 72 na 81), uz stagnaciju od 2010. Vodeće dvije skupine uzorka, bez promjena u trendu, bolesti su dišnog sustava i ozljede. Na trećem i četvrtome mjestu izmjenjuju se simptomi i nedefinirana stanja s bolestima probavnog sustava i zaraznim bolestima. Tijekom cijelog razdoblja vodeća dijagnoza u hospitalizacijama od dišnih bolesti su bolesti tonzila, a među ozljedama prednjače ozljede glave.

U svim dobnim skupinama prevladavaju hospitalizacije dječaka u odnosu na djevojčice.

Zaključak: Iako je dnevna bolnica preporučljiv oblik liječenja kad je to moguće, nije zabilježeno smanjenje učestalosti stacionarnog liječenja djece. Za bolesti tonzila kao najčešći vodeći uzrok hospitalizacije, nema promjena u stopama hospitalizacije, što upućuje na to da nisu iskorištene sve mogućnosti liječenja u dnevnim bolnicama. Odabir dnevne bolnice ili stacionarnog liječenja bio bi olakšan kad bi postojale stručne smjernice.

11. OKRUGLA UPALA PLUĆA

*Jasna Čepin Bogović, Ivan Pavić, Irma Golmajer-Vlahović, Irena Ivković-Jureković, Katja Dumić Kubat**

*** Klinika za pedijatriju, Klinička za dječje bolesti Zagreb, Zagreb**

Cilj: Iako je rijetka, okrugla upala pluća ili *round* pneumonija dobro je poznat entitet u dječjoj dobi. To je radiološki fenomen koji podrazumijeva upalnu konsolidaciju plućnog parenhima, zaobljenih je rubova poput kruga oštro ocrtana od okolnog parenhima. Uzrok je razvojna fiziologija alveola: male alveole, nerazvijenost Kohnovih pora i Lambertovih kanala a ona obično završava do 12. godine života. Stoga se okrugla upala pluća dijagnosticira u 90% slučajeva u navedenoj dobnj skupini. Obično je solitarna. Smještena je na rubnim dijelovima reznjave, češće desnog, najčešće straga u donjim reznjevima obostrano i u desnom gornjem reznju apikalno. Uzročnici su bakterije od kojih su pneumokokne znatno najčešće, dok su virusi vrlo rijetki. Ishod liječenja je brz i potpun. Klinička slika, rtg nalaz torakalnih organa i lab. parametri upale mogu je vrlo pouzdano diferencirati od ostalih okruglih tvorbi (apsces, anatomske anomalije, dijafragmalna hernija, relaksacija dijafragme, tumori, TBC, gljive) koje su znatno rjeđe te ne zahtijeva CT toraksa i druge dijagnostičke postupke. Štoviše, ne zahtijeva rutinski ni kontrolnu rtg snimku toraksa.

Retrogradnim pretraživanjem naših bolesnika željeli smo navedeno potvrditi.

Ispitanici i metode: Retrogradno smo pregledali rtg snimke torakalnih organa pacijenata liječenih na našem odjelu od upale pluća s komplikacijama ili bez njih u dobi 0 do 18 godina u posljednje četiri godine (2010. -2013.). Ukupno je uključeno 214-ero djece, od kojih je petero (2,7%) imalo radiološki postavljenu dijagnozu okrugle upale pluća. Najmlađe dijete je imalo 21 mjesec, a najstarije 10,5 godina. Klinička slika i laboratorijski reaktanti upale upućivali su na moguću bakterijsku etiologiju.

Rezultati: Sve petero po dobi bilo je u očekivanom dobnom rasponu (0-12 god.), tipičnih anamnestičkih podataka i kliničke slike: iznenadni kratkotrajni febrilitet (1-2 dana), klonulost, uredan auskultatorni nalaz na plućima, osim u jednog, te radiološkog nalaza. U svih petero bolesnika upala pluća bila je desnostrana, smještena na tipičnim mjestima: apikalno gornjeg ili donjeg reznja. Brzo i uspješno su izliječeni antibioticima, ne komplicirajući se. Nije bilo nikakve potrebe za širenjem dijagnostičkih postupaka glede diferencijalne dijagnoze.

Zaključak: Iako su u dječjoj dobi solitarne okrugle sjene prikazane na rtg snimkama torakalnih organa rijetka pojava, one su velikim dijelom pneumonične naravi tipičnog rtg nalaza, tijekom bolesti, kliničke slike i lab. parametara upale i ne zahtijevaju nikakvu dodatnu obradu (CT i dr). Okrugle pneumonije su u pravilu bakterijske, liječe se antibioticima brzo i uspješno, bez pojava komplikacija.

12. AUTOLOGNA TRANSPLANTACIJA KRVOTVORNIH MATIČNIH STANICA U DJEČJOJ DOBI

Gordana Jakovljević¹, Jasminka Stepan Giljević¹, Aleksandra Bonevski¹, Filip Jadrijević Cvrlje¹, Srđan Rogošić¹, Filip Rubić¹, Ines Bojanić², Branka Golubić Čepulić², Drago Batinić³

¹ Zavod za hematologiju i onkologiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ² Zavod za transfuzijsku medicinu i transplantacijsku biologiju, KBC Zagreb, Zagreb, ³ Zavod za laboratorijsku dijagnostiku, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: gordanajakovljevic@yahoo.com

Cilj i metode: Autologna transplantacija krvotvornih matičnih stanica (ATKMS) sastavni je dio liječenja visokorizičnih solidnih tumora dječje dobi. Cilj rada je osvrnuti se na indikacije, djelotvornost i praktična pitanja vezana za ATKMS u dječjoj dobi. Analizirali smo rezultate liječenja ATKMS-om kod bolesnika sa solidnim tumorima i limfomima koji su liječeni na Klinici za dječje bolesti Zagreb. U analizi preživljenja služili smo se Kaplan-Meierovom krivuljom i *log-rank* testom.

Rezultati: Analizirali smo 46-ero djece s visokorizičnim solidnim tumorima i limfomima, s medijanom životne dobi od 5,4 godine koji su liječeni ATKMS-om od prosinca 2005. do prosinca 2012. godine. Medijan praćenja bolesnika nakon ATKMS-a bio je 37,5 mjeseci. Nije bilo smrtnih ishoda zbog toksičnosti visokodozne kemoterapije ni zbog transplantacije. Jedanaestero bolesnika (23,9%) umrlo je, dok je njih 35-ero (76,1%) od 46-ero bolesnika preživjelo. Ukupno petogodišnje preživljavanje svih transplantiranih bolesnika bilo je 73%. Postojala je značajna razlika u preživljavanju bolesnika s neuroblastomom u odnosu na one s ostalim solidnim tumorima (82% naspram 38%, *log-rank* test $\chi^2 = 6,86$, $p < 0,01$). Za razliku od bolesnika s limfomom i neuroblastomom, najlošije su preživljavali bolesnici s tumorom mozga i rabdomiosarkomom. Bolesnici u kompletnoj remisiji prije transplantacije bolje su preživljavali nego bolesnici u parcijalnoj remisiji prije transplantacije (*log-rank* test $\chi^2 = 16,37$, $p < 0,01$).

Zaključak: Naši rezultati potvrđuju uspjeh ATKMS-a u liječenju djece s neuroblastomom i limfomom s obzirom na produžetak preživljavanja. Za bolesnike s drugim tumorima te one u parcijalnoj remisiji prije transplantacije, preživljavanje bi se možda moglo produžiti uvođenjem dvostrukog ATKMS-a s posttransplantacijskom imunomodulatornom terapijom.

13. EUROPSKI REFERENTNI CENTRI ZA LIJEČENJE DIJABETESA MELITUSA U DJECE I ADOLESCENATA. PROJEKT SWEET - „BOLJA KONTROLA DIJABETESA U DJECE I ADOLESCENATA U EUROPI“

Nataša Rojnić Putarek, Jasenka Ille, Nevena Krnić, Anita Špehar Uroić, Biserka Štajnkler, Jasna Radanović, Gordana Čolig, Marina Grubić, Ivanka Gregorinčić, Ana Bogdanić, Miroslav Dumić*

*Zavod za endokrinologiju i dijabetes, Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, , Zagreb
e-mail: nrputarek@gmail.com

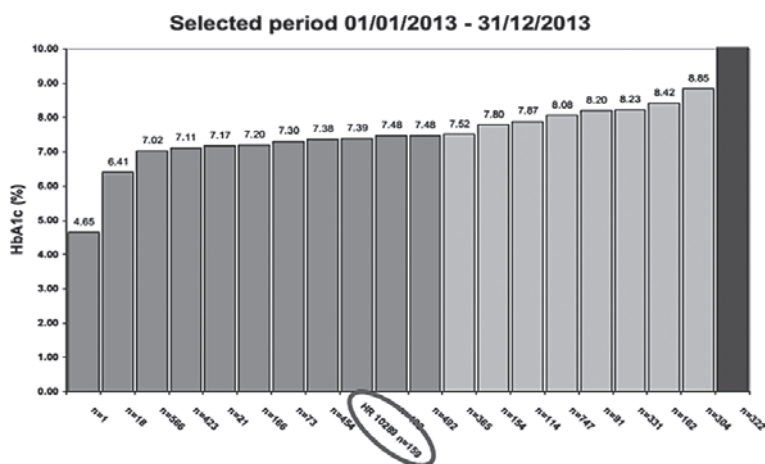
Dijabetes melitus tip 1 (DMT1) jedna je od najčešćih kroničnih bolesti u dječjoj dobi, a od oko 440 000 djece koja boluju od DMT1 u svijetu, petina živi u Europi. Akutne i kronične komplikacije dijabetesa kao i pridružene bolesti ugrožavaju život bolesnika, značajno narušavaju kakvoću života (kardiovaskularne bolesti, zatajenje bubrega, sljepoća, amputacija ekstremiteta), a također su i veliko financijsko opterećenje za društvo.

SWEET je europski projekt utemeljen kroz formiranje europskih referentnih centara (CoR's; engl. *Centers of Reference for Paediatric Diabetes*), kojima je cilj poboljšanje sekundarne prevencije, dijagnoze i kontrole dijabetesa u djece i adolescenata u cijelom EU-u.

„SWEET“ se zasniva na partnerstvu i suradnji nacionalnih i europskih dijabetoloških organizacija (www.sweet-project.eu). Nastao je pod pokroviteljstvom Međunarodnog društva za dijabetes u djece i adolescenata (ISPAD, engl. *International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes*).

U sklopu projekta SWEET-a propisane su preporuke za kontrolu i liječenje dijabetesa, dobno prilagođeni programi edukacije za djecu i adolescente te edukacijski programi za zdravstvene djelatnike koji sudjeluju u liječenju djece s dijabetesom. Elektronička obrada dobivenih rezultata praćenja bolesnika s dijabetesom omogućava svakom centru uključenom u projekt SWEET i njihovo unošenje u zajedničku bazu podataka radi dugoročnog praćenja ishoda bolesti. Praćenje ovako velikog broja bolesnika kroz dugo vremensko razdoblje omogućit će poboljšanje i unapređenje važećih preporuka ISPAD-a za dijagnostiku i liječenje dijabetesa u djece i adolescenata.

Zavod za endokrinologiju i dijabetes Klinike za pedijatriju KBC Zagreb je 2012. prijavljen kao pristupni kandidat projekta SWEET. Pošto je Nadzorni odbor SWEET-a procijenio da Zavod ispunjava zadane uvjete, provedeno je ocjenjivanje u okviru *peer review* vizite, u kojoj je u Zavod došao tročlani tim (voditelj projekta SWEET profesor pedijatrijske endokrinologije i dijabeteologije i koordinator projekta). Uvidom u način rada koji je timski (liječnik, sestra edukator za dijabetes, psiholog, pedagog), pokazatelje koji upućuju na dobru regulaciju bolesti u bolesnika koji se prate u Zavodu (Slika 1) i rezultata stručnog i znanstvenog rada, dobiveno je pozitivno mišljenje i zadovoljeni su pristupni kriteriji, pa je Zavod postao član projekta SWEET, a od lipnja 2014. godine dobiva i naslov Europskog referentnog centra (CoR) za dijabetes u djece i adolescenata.



SLIKA 1. Srednji HbA1c u razdoblju od 1.1.-31.12.2013. godine u djece i adolescenata s DMT1 liječenih u 20 europskih centara. U navedenom razdoblju u Zavodu za endokrinologiju i dijabetes Klinike za pedijatriju KBC Zagreb bio je 7,39% pa Zavod pripada skupini europskih centara sa zadovoljavajućom kontrolom DMT1, odnosno HbA1c < 7,5%.

Naslovom Europskog referentnog centra Zavod za endokrinologiju i dijabetes Klinike za pedijatriju potvrđen je kao centar izvrsnosti za liječenje djece i adolescenata s dijabetesom u Europi, te je dobio priliku, ali i obvezu daljnjeg unapređenja zdravstvene skrbi za ove bolesnike.

14. RAZNOLIKOST KLINIČKE SLIKE POREMEĆENOG PRIJENOSA GLUKOZE PREKO KRVNO-MOŽDANE BARIJERE

Ivo Barić^{1,2}, Danijela Petković Ramadža¹, Marina Grubić¹, Valentina Uroić³, Anka Jurković³, Marijan Frković¹, Maja Jurin¹, Mario Ćuk^{1,2}, Lidija Paležac², Vladimir Sarnavka¹

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ² Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagrebu, Zagreb,

³ Sektor za prehranu i dijetetiku, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: ibaric@kbc-zagreb.hr

Uvod: Poremećaj prijenosa glukoze preko krvno-moždane barijere (OMIM 606777) opisao je prvi 1991. De Vivo. Bolest nastaje zbog smanjene funkcije prijenosnika GLUT1 uzrokovane mutacijama gena *SLC2A1*. U velike većine bolesnika riječ je o autosomno dominantnom poremećaju. Klasični opis bolesti odnosi se na konvulzije s početkom u dojenačkoj dobi, rezistentne na antiepileptike, zaostajanje u psihomotoričkom razvoju, stečenu mikrocefaliju, hipotoniju, spastičnost i složene poremećaje pokreta s ataksijom i distonijom. Nekoliko posljednjih godina opisuju se i drugi simptomi i znakovi - paroksizmalna diskinezija izazvana tjelesnim naporima, kadikad s konvulzijama, koreotetozom, alternirajućom hemiplegijom i drugim paroksizmalnim zbivanjima - intermitentnom ataksijom, distonijom, migrenom. Mogući neneurološki znakovi bolesti uključuju hemolitičku anemiju (moguće sa stomatocitima), kataraktu (pseudo), hiperkalijemiju i hepatosplenomegaliju. Cilj je ovog rada prikazom dječaka s paroksizmalnom diskinezijom, zbog poremećaja prijenosa glukoze preko krvno-moždane barijere, upozoriti na raznolikost njezine kliničke slike i ubrzati početak liječenja.

Prikaz bolesnika: Roditelji su zdravi bez tegoba sličnih dječakovima. Prve tegobe javljaju se u drugoj godini života kad je počeo više hodati. Prva teža epizoda bila je nekontrolirano izvijanje stopala i natkoljenica u trajanju od 5 minuta nakon dulje igre. Nakon toga u više navrata imao je nekontrolirane kretnje udova nakon napora različitih intenziteta. Od svoje 4. godine obrađuje se neuropedijatrijski i zbog sumnje na parcijalnu epilepsiju, poteškoća pozornosti i socijalnoemocionalnog razvitka. Prima antiepileptik. Zbog sumnje da je uzrok tegoba bolest zglobova dječaka su obrađivali i reumatolozi, pa je u dobi od 8 godina upućen u metaboličku ambulantu. Status mu je bio neupadljiv. Lumbalna punkcija učinjena je nakon 10-satnog noćnog gladovanja. Neposredno prije nje glukoza u venskoj krvi bila je 7,1 mmol/L. U likvoru glukoza je bila 2,04 mmol/L (referentni raspon 2,45-3,33). Omjer glukoze u krvi prema onoj u likvoru bio je 0,287, a normalno je viši od 0,6. Analiza gena *SLC2A1* otkrila je mutaciju c.998G>A(p.Arg333Gln) za koju se već zna da je udružena s paroksizmalnom diskinezijom uzrokovanom tjelesnim naporom. Nakon uvođenja ketogene dijeta paroksizmalna diskinezija se više ne javlja, a majka dječakovo ponašanje ocjenjuje kao bolje.

Zaključak: U svakog djeteta s nejasnim neurološkim simptomima i znakovima bolesti treba učiniti lumbalnu punkciju, među ostalim zato da bi se otkrio mogući poremećaj prijenosa glukoze preko krvno- moždane barijere, osobito stoga jer je posrijedi lječiva bolest. Vrijeme lumbalne punkcije uvijek treba prilagoditi razlogu zbog kojeg se punktira, a za ovu indikaciju je treba izvoditi natašte, bar 4 sata nakon prethodnog obroka.

15. NUSPOJAVE BIOLOŠKE TERAPIJE U DJECE OBOLJELE OD REUMATSKIH BOLESTI: PETOGODIŠNJA RETROSPEKTIVNA STUDIJA

*Marijan Frković, Ika Brkić, Iva Rukavina, Ivan Malčić, Marija Jelušić**

*Zavod za imunologiju i reumatologiju, Klinika za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: mfrkovic1@gmail.com

Uvod: Dokazana učinkovitost i dostupnost biološke terapije u liječenju odraslih s reumatskim bolestima rezultirala je sve češćom primjenom biološke terapije i u dječjoj populaciji. Nuspojave biološke terapije registrirane u odraslih bolesnika, a s obzirom na kraće vrijeme primjene, tek postaju predmet istraživanja u dječjoj populaciji.

Cilj je ispitati učestalost i težinu nuspojava biološke terapije primijenjene u djece oboljele od reumatskih bolesti.

Metode: Analiza podataka iz medicinske dokumentacije djece liječene biološkom terapijom u Zavodu za imunologiju i reumatologiju, Klinike za pedijatriju Medicinskog fakulteta u Zagrebu, KBC-a Zagreb od početka 2009. do kraja 2013. godine.

Rezultati: U razdoblju od 2009. do 2013. godine biološka terapija je primjenjivana u 54-ero djece: 35 djevojčica i 19 dječaka. Od navedenih bolesnika 46-ero boluje od juvenilnog idiopatskog artritisa, četvero od sistemskog eritemskog lupusa, dvoje od juvenilnog dermatomiozitisa i dvoje od vaskulitisa. Prosječna dob djece pri pojavi prvih simptoma bolesti bila je 7,9 godina, a prosječno vrijeme od početka liječenja do uključivanja biološke terapije iznosilo je 3,3 godine (24 dana - 7 godina). Anti-TNF pripravci (adalimumab, etanercept, infliximab) primijenjeni su u 44-ero djece, anti-CD20 (rituximab) u šestoro, a anti-IL6 (tocilizumab) u četvero djece. Ozbiljne nuspojave registrirane su u četvero djece (7,4%): u po jednog djeteta milijarni TBC (anti-TNF pripravak), septički artritis (anti-TNF pripravak), herpes zoster (anti-CD20) i duboka venska tromboza (anti-CD20), dok je blaža nuspojava u vidu osipa zabilježena u samo jednog bolesnika na anti-IL6 terapiji.

Zaključak: Iako su biološki pripravci uvelike unaprijedili liječenje reumatskih bolesti, njihova primjena, zbog mogućih nuspojava, zahtijeva adekvatnu pripremu i kontinuirano praćenje, poglavito bolesnika dječje dobi.

16. KADA PREKINUTI TERAPIJU ASTME? JESU LI KLINIČKI PARAMETRI DOBRE KONTROLE BOLESTI DOVOLJNI?

*Iva Mihatov Štefanović, Biserka Čičak, Renata Vrsalović**

*Klinika za pedijatriju, KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb
e-mail: imihatov1@gmail.com

Većina djece s astmom ulazi u remisiju u adolescenciji, no mali je broj studija analizirao koje je razdoblje potrebno nastaviti terapiju inhalacijskim kortikosteroidom (ICS) nakon postizanja dobre kontrole bolesti. Neki bolesnici pokazuju bronhalnu

hiperreaktivnost i u kliničkoj remisiji. Iako su poznati neki čimbenici rizika za perzistiranje ili relaps simptoma astme u odrasloj dobi, zasad nema jasnih smjernica o tome kada ukinuti terapiju inhalacijskim kortikosteroidom u bolesnika s astmom.

U skupini naših bolesnika učinjen je metakolinski test godinu dana nakon ukidanja terapije inhalacijskim kortikosteroidom. Cilj ispitivanja bio je usporediti forsirani ekspiratorni volumen u prvoj sekundi (FEV₁), vršni ekspiratorni protok zraka (PEF), vrstu i duljinu protuupalne terapije, trajanje razdoblja smanjivanja doze inhalacijskog kortikosteroida u skupini s pozitivnim i negativnim metakolinskim testom.

Pošto je kroz šest do 12 mjeseci u bolesnika postignuta i održana potpuna kontrola bolesti, doza ICS-a postupno je smanjivana prema smjernicama. Na osnovi kliničkih parametara, uredne spirometrije, dnevnih vrijednosti PEF-a i negativnog bronhodilatacijskog testa, u skupini od 40-ero bolesnika ukinuta je terapija inhalacijskim kortikosteroidom. Godinu dana nakon ukidanja terapije učinjen je metakolinski test kod svih bolesnika. U istom razdoblju praćeni su klinički tijek bolesti i plućna funkcija.

Polovina bolesnika imala je pozitivan, polovina negativan metakolinski test. Između ovih dviju skupina nije bilo statistički značajne razlike s obzirom na vrijeme početka i završetka trajne terapije, njenog trajanja, trajanja razdoblja smanjivanja doze ICS-a, FEV₁ i PEF-a u vrijeme ukidanja terapije i godinu dana poslije.

Dobra kontrola bolesti definirana prema kliničkim parametrima, spirometriji i dnevnim vrijednostima PEF-a, nakon razdoblja redovitih kontrola, dobri su parametri za ukidanje terapije inhalacijskim kortikosteroidom u djece s astmom, čak i u skupini bolesnika u kojih perzistira bronhalna hiperreaktivnost. Ipak, i u bolesnika bez trajne terapije određeno vrijeme su potrebne redovite kontrole, jer se simptomi mogu ponovo javiti.

17. TRANSPLANTACIJA SRCA U DJECE U HRVATSKOJ- NAŠA PRVA ISKUSTVA

Dorotea Bartoniček¹, Ivan Malčić¹, Dalibor Šarić¹, Hrvoje Kniewald¹, Daniel Dilber¹, Darko Anić², Dražen Belina², Milivoj Novak³, Slobodan Galić³, Miran Cvitković³, Višnja Ivančan⁴, Dražen Jelašić⁵

¹ Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb ² Odjel za dječju kardijalnu kirurgiju, Klinika za kardijalnu kirurgiju, KBC Zagreb, ³ Zavod za intenzivno liječenje novorođenčadi i djece, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, ⁴ Odjel za anesteziologiju, reanimatologiju i intenzivno liječenje kardiokirurških bolesnika, Klinika za kardijalnu kirurgiju, KBC Zagreb, ⁵ Zavod za patologiju, KBC Zagreb

Uvod: Transplantacija srca (TS) u dojenčadi i djece danas je prihvaćena terapijska metoda. Prema registru Internacionalnog društva za TS srca na godinu se u cijelom svijetu učini 300 do 400 TS-a u djece, odnosno 10% svih TS-a. Provodi se u djece s prirođenim i stečenim srčanim bolestima koja su u terminalnoj fazi srčane insuficijencije, a pošto su iscrpljene sve ostale metode liječenja. Najčešća indikacija za TS u dojenačkoj dobi su prirođene srčane grješke, a u starije djece to su kardiomiopatije. Preživljavanje nakon TS-a, zahvaljujući u prvom redu napretku u imunosupresivnoj terapiji, danas je 20 godina i više, a bolesnici imaju značajno poboljšanu kakvoću života. Liječenje djeteta s TS-om zahtijeva multidisciplinarnu specijalističku suradnju te potporu okoline u kojoj dijete živi.

Cilj ovog prikaza je upoznavanje s indikacijama za TS srca i podizanja svijesti o TS-u kao obliku liječenja, radi motivacije za donaciju organa, jer je to najveći ograničavajući čimbenik.

Prikaz bolesnika: Bolesnik 1: M.Ć. naša je prva bolesnica kojoj je u dobi od 10 godina postavljena dijagnoza dilatacijske kardiomiopatije nakon preboljelog miokarditisa. U dobi od 12 godina hospitalizirana je zbog embolijskog cerebrovaskularnog infarkta i srčane dekompenzacije s progresivnim pogoršanjem. Djevojčica je dobila srce 24.7.2011. pošto je uspješno reanimirana. Posttransplantacijski tijek je kompliciran bradikardijom zbog koje je ugrađen elektrostimulator. Na svim kontrolnim biopsijama stupanj odbacivanja bio je 0 i živi uobičajenim životom gimnazijalke.

Bolesnik 2: U druge djevojčice M.K. transplantacija je obavljena u dobi od 13 godina zbog restriktivne kardiomiopatije, koja je dijagnosticirana godinu dana prije, a upućena je na pregled zbog nepodnošenja fizičke aktivnosti. Postavljena je dijagnoza idiopatske restriktivne kardiomiopatije s plućnom hipertenzijom. Transplantirana je u veljači 2013. U kontrolnim biopsijama stupanj odbacivanja je IA. Najveća postransplantacijska komplikacija je steroidni Cushingov sindrom i osteoporoza koja djevojčicu ne limitira u svakodnevnim aktivnostima.

Bolesnik 3: Najmlađem bolesniku je 5 godina i transplantiran je u travnju 2014. zbog *non-compaction* kardiomiopatije s elementima restrikcije i popratne plućne hipertenzije. Potransplantacijski tijek kompliciran je plućnom hipertenzijom i sindro-

mom smanjenog srčanog izbačaja te je dječak 5 dana proveo na venoarterijskoj ekstrakorporalnoj cirkulaciji. Sad je u fazi hemodinamske stabilizacije.

Zaključak: Transplantacija srca u našoj klinici provodi se posljednje 3 godine. Uspješnost ovisi o pravodobnom postavljanju dijagnoze i prepoznavanju terminalnog stadija bolesti s još zadovoljenim uvjetima za transplantaciju (PVR<6Wj, TPG<15mmHg) te svijesti javnosti i liječnika u prepoznavanju potencijalnih donora.

18. PRIMARNE KARDIOMIOPATIJU U DJEČJOJ DOBI S POSEBNIM OSVRTOM NA ENTITETSKE OBLIKE KARDIOMIOPATIJA S POZNATIM GENETIČKIM PODRIJETLOM

*Ivan Malčić, Barbara Kresina, Hrvoje Kniewald, Dalibor Šarić, Dorotea Bartoniček, Daniel Dilber, Ana Jelić**

* Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

Uvod: Primarne kardiomiopatije su heterogena skupina bolesti srčanog mišića koja se klasificira u tri podskupine: dilatacijske, hipertrofične i restriktivne. K tome se opisuju entitetski oblici, a najčešće se spominju kao artimogena displazija (s podvrstama), nekompaktna kardiomiopatija (s podvrstama) i obiteljske kardiomiopatije (prisutne u sve tri osnovne skupine).

Cilj je prikaz četiriju entitetskih oblika kardiomiopatija s poznatom etiopatogenezi.

Prikaz bolesnika: Bolesnik 1: Barthov sindrom je X-vezana dilatacijska kardiomiopatija s morfološkim osobitostima nekompaktna kardiomiopatije, a kojoj je pridružena miopatija skeletne muskulature i neutropenija. U našeg je bolesnika utvrđena mutacija p.Arg94His (c.281G>A) na drugom egzonu gena *TAZ*. Preživio je prvu godinu uz terapiju diureticima, ACE inhibitorma, beta-blokatorima i antiagregancijama, a umro je naglo početkom druge godine života u teškom septičkom stanju s neutropenijom.

Bolesnik 2: Sindrom Carvajal se opisuje u okviru aritmogene displazije desne klijetke, ali kao entitet pripada Naxos skupini (skupina helenskih otoka), pri čemu je zahvaćena lijeva klijetka s hemodinamskim obilježjima dilatacijske kardiomiopatije. Naš je bolesnik imao tipičan trijas simptoma: dilatacijska kardiomiopatija, kovrčava kosa kao ovčje runo (*woolly hair*) i palmo-plantarna keratoderma. Analizom DNA, odnosno genskom analizom *DSP* NM004415.2 nađena je tipična mutacija za Carvajalov sindrom poznata otprije (*nonsense* mutacija c.3791G>T, p.Glu1265x na egzonu 23) i jedna nova mutacija koja dosad nije nađena u bazi gena *DSP* (gen Desmoplakin) i koja glasi: varijanta p.Asp29His, c.889G>C na egzonu 7. Pacijent je zbog teške dilatacijske kardiomiopatije predložen za transplantaciju srca, ali je preminuo na uređaju ECMO čekajući srce.

Bolesnik 3: Noonanov sindrom redovito pati od hipertrofične kardiomiopatije desne klijetke koja je primarna i nije posljedica displazije (stenoze) pulmonalne valvule. Naš je bolesnik imao tešku hipertrofičnu kardiomiopatiju desne klijetke (usprkos prethodno otklonjenoj pulmonalnoj stenozu s displazijom), a molekularnogenetičkom analizom nađena je mutacija gena *SOS1*: egzon 10:c.1297G>A heterozigot (p.E433K) na kromosomu 12. Od četiriju mogućih (poznatih) mutacije sve imaju hipertrofičnu kardiomiopatiju, a opisana ima bolju prognozu za djetetov psihološki razvoj.

Bolesnik 4: Dvanaestogodišnja djevojčica s asimetičnom hipertrofičnom kardiomiopatijom ima ICD koji se dosad nekoliko puta uključivao. U obitelji nalazimo podatke o nagloj smrti majke (28 godina), simptomatskom kardiomiopatiji kod ujaka (također ugrađen ICD) i nagloj smrti bake po majci (u dobi od 48 godina). Jamačno je posrijedi zloćudna mutacija gena za sinezu teškog lanca beta miozina ili troponina T (genska analiza nije još učinjena). Djevojčica je imala i tipičnu komplikaciju hipertrofične kardiomiopatije koja se očituje kao *coronary bridging sindrom* (LAD u dugom segmentu „ukopana“ u srčanu muskulaturu). Uz urednu ICD funkciju dijete je uspješno operirano zbog muskularne opstrukcije lijeve descendentne koronarne arterije.

Zaključak: Molekularno-genetička analiza uspješno pomaže u otkrivanju etiopatogenetskih čimbenika za razvoj entitetskih oblika primarnih kardiomiopatija u djece, tako da se pojam „idiopatska kardiomiopatija“ sve manje upotrebljava u suvremenoj literaturi.

19. SPIROERGOMETRIJSKO TESTIRANJE U OCJENI KARDIORESPIRATORNOG KAPACITETA NAKON OPERACIJSKOG LIJEČENJA JEDNOSTAVNIH I SLOŽENIH SRČANIH GRJEŠAKA

*Daniel Dilber, Dalibor Šarić, Hrvoje Kniewald, Dorotea Bartoniček, Ivan Malčić**

* Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb

Cilj: Spiroergometrija se etablirala kao nova i neizostavna metoda u ocjeni funkcionalnosti organizma prije operacije te u tijeku praćenja bolesnika sa srčanom grješkom. Ocjenjuje adekvatnost srca i pluća u njihovoj osnovnoj funkciji dostave kisika stanicama koje rade za vrijeme mišićne kontrakcije te odvođenju nusproizvoda staničnog metabolizma. Time ocjenjuje kardiorespiratorni kapacitet u tijeku opterećenja, imitirajući svakodnevne zahtjeve organizma i omogućavajući davanje smjernica za tjelesnu aktivnost i profesionalnu orijentaciju bolesnika s prirođenim srčanim bolestima. Cilj ovog rada je usporediti rezultate spiroergometrijskog testiranja u populaciji naših bolesnika s prirođenim srčanim grješakama s podacima objavljenim u literaturi, sa zamišlju da se ocijene funkcionalne sposobnosti bolesnika u našoj populaciji u cijelosti te na okolnost razlike među pojedinim skupinama grješaka.

Metode: Svi bolesnici u kojih je operirana srčana grješka a u kojih je obavljeno spiroergometrijsko testiranje u razdoblju od 1.1.2013. do 1.1.2014. godine uključeni su u studiju. Istraživanje je učinjeno u spiroergometrijskom laboratoriju u KBC Zagreb.

Rezultati: Spiroergometrijsko testiranje obavljeno je u 86-ero pacijenata sa stanjem nakon operacije prirodne srčane grješke. Srednja dob ispitanika bila je 8,9 godina (6-18 god.). Većina pacijenata imala je smanjenu vršnu dostavu kisika (*peak VO2*) u usporedbi sa zdravom populacijom iste dobi, tjelesne mase, visine i obrasca tjelesne aktivnosti. Nađene su značajne razlike s obzirom na vršnu dostavu kisika (*peak VO2*) među podskupinama pacijenata s obzirom na dijagnoze s najnižim vrijednostima *peak VO2* kod kompleksnih srčanih grješaka te skupine pacijenata sa stanjem nakon liječenja hipoplastičnog lijevog srca. Vršna dostava kisika kod pacijenata sa stanjem nakon liječenja hipoplastičnog lijevog srca iznosila je 50% predviđene vršne vrijednosti za zdravu populaciju istih antropometrijskih karakteristika. Najmanje limitirani tijekom kardiopulmonalnog vježbanja bili su pacijenti sa stanjem nakon liječenja jednostavnih grješaka (80-90% vrijednosti u odnosu na zdravu populaciju). U svih pacijenata postignut je anaerobni prag. Nije bilo značajnih subjektivnih tegoba ni drugih razloga za prijevremeni prekid testiranja.

Zaključak: Spiroergometrija daje korisne informacije o tome tko može, a tko ne može, tko smije i koliko smije, kakvu tjelesnu aktivnost i u kojoj mjeri nakon liječenja prirodne srčane grješke. Rezultati istraživanja pokazali su dobru prosječnu kardiopulmonalnu funkciju u opterećenju koja je oko 80% u odnosu na zdravu populaciju, no nalaz značajnije limitiranosti imali su pacijenti sa stanjem nakon operacije složenih srčanih grješaka i hipoplastičnog lijevog srca. Usporedba dobijenih rezultata s poznatim *cut off* vrijednostima za pojedine skupine grješaka pridonosi ocjeni potrebe za dodatnim dijagnostičkim ili terapijskim zahvatom te stratificira rizik od iznenadne smrti ili morbiditeta unutar pojedinih skupina grješaka.

20. PALIJATIVNA SKRB DJETETA U PRIMARNOJ ZDRAVSTVENOJ ZAŠTITI

Zdenka Konjarik¹, Štefica Mikšić², Brankica Juranić², Željko Rakošec³, Josipa Konjarik⁴

¹ Privatna pedijatrijska specijalistička ordinacija Đakovo, Đakovo, ² Medicinski fakultet Osijek, Osijek,

³ Katolički bogoslovni fakultet Đakovo, Đakovo, ⁴ Zavod za javno zdravstvo "Dr. Andrija Štampar", Zagreb, Zagreb

e-mail: steficamiksic@gmail.hr

Palijativnu skrb za dijete u primarnoj zdravstvenoj zaštiti provode članovi multidisciplinarnog tima s koordinacijskim timom palijativne skrbi, kojemu je voditelj pedijatar u suradnji s patronažnom i medicinskom sestrom iz zdravstvene njege u kući. Članovi tima moraju osigurati emocionalnu, psihološku i duhovnu potporu djetetu, roditeljima, braći i sestrama te stručnu potporu u ostvarivanju određenih prava koje omogućava zdravstveno osiguranje. Palijativna skrb počinje u trenutku postavljanja dijagnoze bolesti, koja ograničava ili ugrožava djetetov život i provodi se paralelno s kurativnom medicinom. Roditelji djeteta u posljednjim danima života ne smiju imati osjećaj da su oni i njihovo dijete napušteni u trenutku prestanka kurativnog liječenja i da se više ništa ne može poduzeti za njihovo dijete. Uzroci bolesti i smrti kod djece su različiti od onih u odrasloj dobi. Djeca mogu imati neurološku, genetičku, malignu, metaboličku bolest ili terminalni stadij srčane, bubrežne ili jetrene bolesti, koje mogu imati nepredvidiv tijek i dužinu trajanja. Važnost palijativne skrbi povezana je s boljom kontrolom simptoma boli, umora, opstipacije, dispneje, mučnine i povraćanja, vrućice i infekcije, psihičkih smetnji kao i sučeljavanja s gubitkom. Svi palijativni postupci trebaju biti usmjereni prema djetetu uz stalnu potporu roditeljima, koji postaju vješti u primjeni

tehničkih dostignuća u medicini. Holistički pristup djetetu i obitelji uključen je u palijativnu skrb radi održavanja poboljšanja kakvoće života terminalno bolesnog djeteta. Roditelji i članovi tima donose zajedničku odluku koja je najbolja za pacijenta, poštujući obiteljske vrijednosti. U donošenje odluke treba uključiti i dijete, ovisno o uzrastu. Djeca u najranijoj životnoj dobi na osnovi emocija, reakcija i ponašanja članova iz svoga okruženja osjećaju i prepoznaju ozbiljnost svoga stanja. Najviše ih brine hoće li roditelji biti uz njih kad im budu najpotrebniji. U posljednjim danima života dijete treba ljubav, toplinu, potporu i želi otvoreni razgovor o svojim brigama i strahovima. Komunikacija između članova palijativnog tima i onog medicinskog u bolnici u kojoj se dijete liječilo, od presudnog su značenja za stvaranje ozračja u kojem se dijete i roditelji neće osjećati izolirano napušteno u trenucima kad su im najpotrebnije prisutnost i pomoć članova palijativnog tima.

Poster prezentacije

Poster presentations

Hrvatsko društvo za socijalnu i preventivnu pedijatriju i opća pedijatrija

PP 1. JESMO LI ZABORAVILI DOB MENARCHE KAO INDIKATOR MATURACIJE?

Irena Bralić¹, Katija Kragić²

¹ Specijalistička pedijatrijska ordinacija, Trogir, ² Medicinski fakultet Sveučilišta u Splitu, Split

Cilj: Procijeniti dob menarche kao biološki indikator socijalnoekonomskih prilika u kojima djevojčice odrastaju i kao rizični čimbenik za razvoj pretilosti.

Metode: Istraživanjem je obuhvaćeno 2390 djevojčica u dobi od devet do 17 godina na području Šibensko-kninske županije, od čega je 900 iz Knina. Dob menarche određena je metodom *status quo*. Provedeno je antropometrijsko mjerenje, stanje uhranjenosti određeno prema dijagnostičkim kriterijima Svjetske zdravstvene organizacije. Temeljem anonimnog anketnog upitnika procijenjene su socijalno ekonomske prilike u kojima djevojčice odrastaju.

Rezultati: Djevojčice u Šibeniku i Kninu značajno se razlikuju po dobi menarche, stanju uhranjenosti i socijalno ekonomskim prilikama u kojima odrastaju. Djevojčice u Kninu imaju 6 mjeseci kasnije prvu mjesečnicu u odnosu na vršnjakinje iz samo pedesetak kilometara udaljenog Šibenika. Dob menarche značajno korelira sa stanjem uhranjenosti, obrazovanjem i zaposlenošću roditelja, brojem članova u obitelji, bavljenjem natjecateljskim športom. Pretile djevojčice imaju znatno češće ranu dob menarche.

Zaključak: Dob menarche dostupan je, praktičan i kulturološki prihvatljiv biološki indikator maturacije djevojčica. Na dob menarche značajno utječu ekonomsko blagostanje, migracije, tranzicijske društvene promjene i način života djevojčica. Klinički je značajno evidentirati rani nastup menarche i kao jedan od rizičnih čimbenika za razvoj pretilosti. U populaciji pretilih djevojčica treba obratiti pozornost i na ranu pojavu sekundarnih spolnih obilježja, odnosno emocionalno i psihološki ih pripremiti na mogućnost pojave prve mjesečnice prije 12. godine života.

PP 2. ČIMBENICI KOJI UTJEČU NA DULJINU DOJENJA PRVOG DJETETA

Dragica Pavlović

*Dom zdravlja Osijek, Osijek

e-mail: dragicapavlovic.os@gmail.com

Cilj istraživanja: Identificirati čimbenike koji utječu na rani prekid dojenja (prekid dojenja prije navršenih šest mjeseci) kod prvorotkinja koje su svoje prvo dijete rodile u razdoblju između 2000. i 2010. godine.

Ispitanici i metode: U ispitivanje je bilo uključeno 200 majki koje su dojile svoje prvo dijete. Istraživanje je odobrilo Etičko povjerenstvo Medicinskog fakulteta u Osijeku. Slučajnim odabirom s područja grada Osijeka i okolice odabrane su majke koje su prvo dijete rodile između 2000. i 2010. godine. Ispitivanje je provedeno putem anonimne ankete, retrospektivnom studijom.

Rezultati: Najčešći čimbenici koji utječu na rani prekid dojenja su poteškoće koje su se javile tijekom dojenja, nedovoljna količina mlijeka, niži stupanj obrazovanja. Majke s višim stupnjem obrazovanja dulje su dojile svoje prvo dijete u odnosu na one s nižim. U ispitivanom razdoblju velik broj majki prilikom rođenja prvog djeteta imao je završen fakultet.

Vrijeme uvođenja dohrane bitno utječe na duljinu dojenja. Majke koje su uvele dohranu nakon šestog mjeseca djetetova života dulje su dojile svoje prvo dijete.

Trajanje trudnoće, način njezina završetka, broj posjeta ginekologu tijekom trudnoće, pušenje u trudnoći i tijekom dojenja, kao i komplikacije u majke i one u djeteta, koje su majke navodile u anketi, nisu utjecali na duljinu dojenja.

Majke koje su se više informirale i koje su imale višu razinu potpore okoline, suprotno očekivanju, prvo su dijete dojile kraće od šest mjeseci. Znanje majki o korisnim učincima dojenja nije utjecalo na duljinu dojenja.

Zaključak: Budući da su majke kao najčešći razlog za rani prekid dojenja navele poteškoće pri dojenju, potrebno je unaprijediti potporu majkama koje počinju dojiti. Medicinske sestre moraju biti prepoznate kao najbolja potpora i pomoć pri početku dojenja na svim razinama zdravstvene zaštite. Promocija dojenja koja se provodi u Hrvatskoj posljednjih 30-tak godina pokazala je pozitivan utjecaj na duljinu dojenja.

PP 3. OSOBITOSTI IZRASLINA NA GLAVI DJETETA - KAKO RAZLIKOVATI BENIGNU PROMJENU OD PRAVOG TUMORA LUBANJE

*Miroslav Gjurašin, Neda Striber, Ana Tripalo Batoš, Goran Roić, Tonči Grmoja, Ljiljana Popović**

* Neurokirurški odjel Klinike za dječju kirurgiju Medicinskog fakulteta, Klinika za dječje bolesti Zagreb,, Zagreb
e-mail: miro.gjurasin@usa.net

Uvod: Palpabilne tvorbe na glavi djece prilično su čest klinički nalaz. Osim pravih tumora, nalaze se uvećani limfni čvorovi, hematomi nakon traume, prirođene neravnine kosti lubanje, razne bolesti kože ili kalcifikati. Kako razlikovati ove tvorbe od pravih tumora koji zahtijevaju obradu i liječenje predmet je ovoga rada s naglaskom na ulogu pedijatra u dijagnostici i liječenju.

Materijal i metode: U Klinici za dječje bolesti Zagreb u zadnjih 11 godina operirali smo 187 djece s tumorom lubanje, koji su analizirani u dijagnostičkom i terapijskom postupku.

Rezultati: Najčešći tumor lubanje u dječjoj dobi je dermoidna cista, koja se prezentira većinom kao palpabilna tvrda i dijelom kompresibilna tvorba nepomična od kosti. Suprotno tome, eozinofilni granulom prezentira se klinički kao mekana potkožna masa nepomična od kosti. Osteom lubanje odlikuje se tvrdim i nekompresibilnim zadebljanjem kosti lubanje bez mogućnosti pomicanja. Rjeđi tumori lubanje kao osteoblastom ili hemangiom mogu se prezentirati kao velike tvrde mase koje značajno izbočuju pod kožu, ali je ne probijaju. Suprotno tome, zloćudni tumori lubanje poput limfoma ili limfoblastoma pored kosti razaraju i meka tkiva i probijaju na kožu. Tumori baze lubanje u djece su rijetki, no utiskuju se u endokranijski prostor i strukture baze mozga. Kod solitarnih benignih i malignih tumora terapija izbora jest radikalno kirurško uklanjanje tumora u cijelosti. Kod multiplih zloćudnih tumora indicirana je biopsija. Onkološka obrada i liječenje provodi se kod svih malignih tumora. Od ne-tumorskih tvorbi najčešći su egzostoza zatiljne kosti, kalcificirani kefalhematom i uvećani limfni čvorovi koji u većini nisu predmet operacijskog liječenja.

Zaključak: Uloga liječnika pedijatra koji prvi pregledava dijete sa tvorbom na glavi jest utvrditi konzistenciju tvorbe, pomičnost od kosti lubanje, ocijeniti da li je ugrožena trofika kože zbog pritiska tvorbe odozdo, ispitati anamnestički brzinu rasta tvorbe, te planirati daljnju obradu. Tumori lubanje većinom su dobroćudni i višemjesečni spori rast ostavlja dovoljno vremena za kvalitetnu dijagnostiku i planiranje optimalnog liječenja što ima svoje značenje poglavito u djece mlađe od godinu dana. Izrazito brzi rast tvorbe, kratka anamneza, difuzna osteoliza kosti te nekrotične promjene kože, upućuje na zloćudnost, i tu je potrebna žurna obrada. Uloga pedijatra u prepoznavanju i usmjeravanju tijekom liječenja izuzetno je važna.

PP 4. SIGURNO SPAVANJE DOJENČETA - ZNANJE I PRAKSA RODITELJA

Feriha Hadžagić-Čatibušić¹, Saliha Milak², Evelina Čehajić³

¹ Pedijatrijska klinika, Univerzitetski klinički centar Sarajevo, Bosna i Hercegovina, ² Medicinski fakultet Univerziteta u Sarajevu, Bosna i Hercegovina, ³ Privatna pedijatrijska ordinacija „Suncokret“, Sarajevo, Bosna i Hercegovina
e-mail: feriha@saray.net

Okruženje za spavanje i položaj pri njemu važni su za udobnost i sigurnost dojenčeta za prvih 12 mjeseci života. *American Academy of Pediatrics* objavila je smjernice o pravilnom položaju tijela i o sigurnom okruženju pri spavanju. Incidencija iznenadne smrti dojenčeta je u SAD-u značajno opala s učestalijim pozicioniranjem dojenčeta u supinaciji na spavanju.

Cilj: Najveći dio dana dojenčad provodi na spavanju. Siguran položaj tijela na spavanju (na leđima) te sigurno okruženje mogu spriječiti ugrožavajuća stanja za djetetovo zdravlje. Educirani roditelji mogu primijeniti mjere za njegovo sigurno spavanje.

Cilj istraživanja je bio utvrditi znanje i praksu roditelja o djetetovom sigurnom spavanju te provjeriti izvore informiranja i način njihove edukacije o tome.

Metode: Istraživanjem je obuhvaćeno 100 roditelja djece u dobi do jedne godine. Podatci su prikupljeni putem anketnog upitnika, koji je ispunjavao ispitivač pri razgovoru s roditeljima. Anketni upitnik sačinjavaju opći podatci (starost i razina obrazovanja roditelja, dob djeteta) te podatci o znanju i praksi roditelja o sigurnom spavanju dojenčeta i izvorima informiranja roditelja o tome. Pitanja su formulirana prema načelu MCQ-a (*multiple choice questionnaire*).

Rezultati: Prosječna starosna dob anketiranih roditelja bila je $28,9 \pm 0,5$ godine, najmlađi roditelj je imao 17 godina, a najstariji 42 godine.

Znanje i praksa roditelja o položaju dojenčeta pri spavanju su pokazali da 63% roditelja misli, a 60% roditelja i postavlja dijete na spavanje u bočni položaj; 28% roditelja misli, a njih 29% i postavlja dijete na spavanje u položaj na leđima, dok 9% roditelja misli, a njih 8% i postavlja dijete na spavanje u trbušni položaj. Analizirajući zastupljenost znanja o pravilnom položaju dojenčeta na spavanju (na leđima), u odnosu na stručnu spremu roditelja, dobili smo statistički značajnu razliku o poznavanju sigurnog položaja za spavanje u odnosu na stručnu spremu (34,9% roditelja s nižom srednjom stručnom spremom te 16,2% onih s višom i viskom stručnom spremom smatra da je položaj na leđima siguran za spavanje dojenčeta ($\chi^2 = -0,201$; $p = 0,075$). Najčešći izvor informacija o iznenadnoj smrti dojenčeta je internet (34,9%), potom knjige i časopisi (14%) te pedijatri (9%). Najčešći izvor informacija o sigurnom spavanju roditelji su dobili od pedijatra (34%), obitelji i prijatelja (21%), knjiga i časopisa (16%), interneta (11%).

Zaključak: Znanje i praksa roditelja o sigurnom položaju dojenčeta na spavanju su nedovoljni i nisu povezani s razinom obrazovanja i starošću roditelja. Uloga pedijatra kao izvora informiranja je primarna i nezamjenjiva.

PP 5. USPOREDBA UČESTALOSTI NEPRIHVATLJIVIH PONAŠANJA PREMA DJECI KROZ DVIJE GENERACIJE

Petrana Beljan¹, Josipa Rikić², Ureljia Rodin³, Aida Mujkić⁴, Milan Milošević⁴, Maja Miškulin⁵

¹ Dom zdravlja Zagreb Istok, Zagreb, ² Dom zdravlja Zagreb Zapad, Zagreb, ³ Hrvatski zavod za javno zdravstvo, Zagreb, ⁴ Škola narodnog zdravlja "Andrija Štampar", Sveučilište u Zagrebu Medicinski fakultet, Zagreb,, ⁵ Medicinski fakultet, Sveučilište u Osijeku, Osijek

Uvod: Zlostavljanje djece je traumatsko iskustvo koji dovodi do teških i trajnih posljedica na djetetov život, bilo da se radi o fizičkom, emocionalnom ili seksualnom zlostavljanju. Usprkos brojnim naporima državnih institucija i raznih humanitarnih organizacija širom svijeta koje rade na suzbijanju zlostavljanja i zanemarivanja djece, mediji sve češće izvještavaju o sve ekstremnijim i bizarnijim slučajevima u kojima djeca postaju žrtve roditelja, rodbine, prijatelja ili neznanaca.

Cilj: Cilj našeg istraživanja bio je vidjeti jesu li roditelji svjesni svojih postupaka u odgoju djece, zlostavljaju li ih i na koji način, te jesu li i sami bili zlostavljani u djetinjstvu. Između ostalog, željeli smo vidjeti prenose li se pojedini obrasci zlostavljanja i nasilja iz generacije u generaciju, odnosno postoji li transgeneracijski prijenos nasilja.

Metode: Istraživanje smo proveli u dva velika zagrebačka vrtića koristeći „Upitnik o zlostavljanju djece“. Anonimni upitnik popunilo je samo 26% roditelja što izravno pokazuje koliko je ova tema osjetljiva. Važno je naglasiti da je u ukupnom uzorku bilo preko 50% visoko obrazovanih roditelja, što je znatno iznad prosjeka za našu populaciju. U prvom dijelu upitnika roditelji su odgovarali na pitanja vezana uz svoje djetinjstvo i ponašanje roditelja i drugih članova obitelji prema njima. U drugom dijelu upitnika odgovarali su na pitanja vezana uz odgoj i ponašanje prema svojoj djeci.

Rezultati: Analizirajući rezultate došli smo da spoznaje da 48% majki i 27% očeva priznaje da bez razloga više na svoju djecu. Od ukupnog broja ispitanika 6% majki i 15% očeva tuče i udara svoju djecu šakom ili nekim predmetom. Isti oblik nasilja u djetinjstvu je doživjelo 37% majki i 29% očeva. Istraživanjem smo otkrili da 4% majki zatvara svoju djecu nasamo u prostoriju na duže vrijeme, isto toliko ih je to proživjelo u djetinjstvu od stane majke. Od ukupnog broja ispitanika 14% majki i 12% očeva grubo kritizira i uspoređuje svoje dijete s drugom djecom, od svojih roditelja to je doživjelo čak 53% majki i 72% očeva koji su sudjelovali u istraživanju.

Zaključak: Uspoređivanjem podataka iz oba dijela upitnika došli smo do zaključka da su djeca češće zlostavljana od strane mlađih očeva, u kućanstvima s više članova i od roditelja koji su u djetinjstvu također bili fizički zlostavljani. Ograničenje istraživanja je nizak postotak odaziva roditelja te natprosječno visok stupanj obrazovanja, stoga je za očekivati da su među onima koji se nisu odazvali istraživanju postupci prema djeci još neprihvatljiviji, iz čega proizlazi potreba za velikim naporom i ustrajanim radom u sprečavanju svih oblika nasilja nad djecom.

PP 6. POBOL DJECE U PRVE TRI GODINE ŽIVOTA U PRIMARNOJ ZDRAVSTVENOJ ZAŠTITI OVISNO O DUŽINI DOJENJA I POHAĐANJA VRTIĆA

Marinela Planinić¹, Zdenka Konjarik², Anita Pavičić Bošnjak³, Josipa Konjarik⁴

¹ Specijalistička pedijatrijska ordinacija, Vukovar, ² Specijalistička pedijatrijska ordinacija, Đakovo, ³ KB "Sveti Duh", Zagreb,

⁴ Zavod za javno zdravstvo "Dr. Andrija Štampar", Zagreb

e-mail: marinela.planinic@gmail.com

Prema brojnim istraživanjima dojenje u trajanju od 6 mjeseci i duže smanjuje rizik od akutnih infekcija u dojenačkoj dobi.

Cilj rada bio je utvrditi utjecaj dojenja i pohađanja vrtića na učestalost akutnih infekcija u prve tri godine života kod djece koja su u primarnoj skrbi u dvije specijalističke pedijatrijske ordinacije, u Vukovaru i Đakovu.

Metode: Radom je obuhvaćeno 294-ero djece rođene 2010. godine, koja su bila redovito cijepljena prema kalendaru cijepljenja te nisu imala kronične bolesti ni čimbenike rizika. Podatci o trajanju dojenja, pohađanju vrtića i akutnim infekcijama djece (akutne respiratorne infekcije, akutni otitis media, gastroenterocolitis) dobiveni su iz liječničkih kartona djece u navedenim ordinacijama. U statističkoj analizi primijenjen je χ^2 test.

Rezultati: Ukupno je dojeno 228-ero djece (77,6%), a nije dojeno njih 66-ero (22,4%). Manje od šest mjeseci dojeno je 89-ero djece (39,0%), od šest do 12 mjeseci dojeno je njih 95-ero (41,7%), a više od 12 mjeseci dojeno je 44-ero (19,3%) djece. Vrtić je pohađalo 129-ero djece (43,9%), a njih 165-ero nije (56,13%).

Djeca koja nisu pohađala vrtić imala su manju učestalost akutnih infekcija u drugoj i trećoj godini života od one koja su pohađala vrtić, bez obzira na to jesu li i koliko dugo bila dojena. Najmanja učestalost akutnih infekcija zabilježena je u prvoj godini života, što se može pripisati visokom postotku dojene djece i neizloženosti riziku „vrtićkih“ infekcija.

Zaključak: Pohađanje vrtića i izloženost infekcijama u kolektivu povezani su s većom učestalošću akutnih infekcija u djece u dobi od 24-36 mjeseci, neovisno o trajanju dojenja.

PP 7. PRIKAZ SLUČAJA - CERESELLITIS POST VARICELLOSA

*Zana Đulović Jusić, Džemal Jusić, Nermina Đulović**

* Javna zdravstveno nastavna ustanova Dom zdravlja "Dr. Mustafa Šehović" Tuzla, BiH, Javna zdravstvena ustanova

Dom zdravlja Živinice, BiH

e-mail: zanjulovic@yahoo.com

Desetogodišnji dječak u očevoj pratnji dolazi 22.02.2013. godine u ordinaciju Dispanzera za školsku djecu i omladinu i žali se na atipičan osip po tijelu, bol u grlu i febrilnost prethodne noći. Iz ranije medicinske dokumentacije vidljivo je da je u više navrata imao osipne manifestacije, a jedna od njih liječena je kao varicella. Na Poliklinici za kožne bolesti Doma zdravlja Tuzla bila je potvrđena dijagnoza varicella. Uključena je simptomatska terapija, mirovanje i izolacija. Tijekom idućih dana osip se postupno povlači. Ponovo 28.02. 2013. dolazi u Dispanzer za školsku djecu tužeći se na glavobolju, vrtoglavicu, omaglicu, dva je puta povratio, dezorijentiran, koža topla s variceloznim osipom u regresiji (krustozni stadij).

Iz neurološkog statusa: bradilaličan, prisutan horizontalan nistagmus, probu prst-nos teže izvodi, ne može samostalno hodati, meningealni znaci negativni.

Puls 100/min, respiracije 18/min, T 36,5. Nalaz na srcu i plućima uredan.

Iz laboratorijskih pretraga: sedimentacija 50/80, Er 4,6, Hb 123, Hct 0,39, Tr 341, L8,1 neutrofil 67,3%, limfociti 23,7%, urin bistar, ketoni neg, erit neg. Upućen na Kliniku za infektivne bolesti s dijagnozom *status post varicellam*.

Na RTG pluća u projekciji plućnog parenhima suprahilarno sitno mrljasta zasjenjenja po tipu infiltracije. U terapiju uključeni antibiotici. Na ponovljenom RTG-u nije bilo znakova infiltracije. CT mozga bez patoloških promjena. EEG i nalaz fundusa oba u granicama normale.

Dječak se 21.03.2013. god. osjeća bolje, dolazi u ordinaciju živahan, samostalno hoda, dobro jede, dobrog općeg raspoloženja, ide u školu. Nalaz na srcu i plućima uredan, laboratorijski parametri u granicama normale, neurološki status uredan. Uz preporuku za fizikalni tretman, higijensko-dijetetski režim i Imuno g kapsule 2 puta na dan.

Zaključak: Školski liječnici moraju opreznije pristupiti bolesnicima s osipnim bolestima kao što je varicella, pomišljajući na moguće komplikacije. Danas je u razvijenim zemljama dostupna aktivna imunoprofilaksa živom atenuiranim vakcinom protiv infekcije vodenim kozicama, kao dio redovite imunoprofilakse djece, što omogućava suzbijanje komplikacija i letalnih ishoda. Naša zemlja nema dostupnost ovoj vrsti vakcine kao dio redovite imunoprofilakse djece.

PP 8. STIGMA I EPILEPSIJA „U NAŠEM DVORIŠTU“

Inge Vlašić-Cicvarić¹, Igor Prpić², Petar Vukelić², Jelena Radić²

¹ Centar za kliničku, zdravstvenu i organizacijsku psihologiju, KBC Rijeka, Rijeka ² Klinika i katedra za pedijatriju, Medicinski fakultet u Rijeci, KBC Rijeka, Rijeka
e-mail: inge_v_c@yahoo.com

Cilj: Stigma u odnosu na zdravstveno stanje je medicinski neopravdano negativno prosuđivanje osobe koja ima neku bolest (Weiss, 2005.). Mnogi ističu da je baš stigma jedan od najutjecajnijih negativnih čimbenika na život osoba koji boluju od epilepsije, a riječi W. Lennox-a to jasno ilustriraju: „Epilepsija je jedina bolest kod koje su psihosocijalne posljedice gore od bolesti same.“

Mjera uspješnosti liječenja uz kontrole napadaja mora uključivati i kakvoću života osoba koje boluju od epilepsije.

Široko je prihvaćeno stajalište da suzbijanje stigme može pomoći unapređivanju kvalitete života oboljelih. Prvi korak je podizanje svjesnosti o stigmati, otkrivanje njene prisutnosti i djelovanja. Neznanje i predrasude poznati su temelji stigmatizacije. Studenti medicine predstavnici su obrazovanijeg dijela društva u kojem živimo, a time i pripadnici skupine koja će u budućnosti modelirati stavove društva.

Stoga smo u studenata prve i šeste godine medicine ispitali znanje, stavove i percepciju o epilepsiji.

Metode: Ispitanici su anonimno ispunili upitnik od 28 pitanja koja studente prve i posljednje godine studija medicine ispituju znanje, stavove i percepciju o epilepsiji. Upitnik je dobrovoljno ispunilo 103-je studenata prve godine i 64-ero studenata šeste godine medicine. U uzorku je bilo 64% studenitica i 36% studenata.

Usporedili smo odgovore da bismo vidjeli utječe li stečeno znanje tijekom studija medicine na promjene znanja o epilepsiji, stavova i percepcije o osobama koje boluju od ove bolesti.

Rezultati: Od ukupnog broja ispitanika 6% studenata epilepsiju smatra bolešću koja se ne može liječiti, 3% tvrdi da je riječ o zaraznoj bolesti, dok 1,2% misli da je to mentalna bolest, a 17,4% studenata smatra da su osobe koje boluju od epilepsije izolirane i društveno ignorirane. Uz to 30,5% studenata ne bi zaposlilo osobu koja boluje od epilepsije, 76,6% ne bi ostavilo svoje dijete na čuvanje osobi koja boluje od epilepsije, a 49,5% ne bi sklopilo brak s takvom osobom. S obzirom na spol nije se pokazala razlika u odgovorima, ali je utvrđena statistički značajna razlika između studenata prve i šeste godine studija. Studenti 1. godine medicine iskazuju više neznanja i predrasuda o epilepsiji kao bolesti i više stigmatiziraju osobe oboljele od epilepsije.

Zaključak: Naši nalazi potvrđuju već poznat obrnuto proporcionalan odnos znanja i stigme.

Istaknimo imperativ, a ne samo potrebe za unapređivanjem znanja o epilepsiji, nego i važnost senzibilizacije za psihosocijalne probleme oboljelih od epilepsije kod stručnjaka koji se bave ili će se baviti zaštitom zdravlja, kako bismo sustavno djelovali u borbi protiv predrasuda i stigme.

PP 9. FAKTORI RIZIKA ZA RAZVOJ ANEMIJE U DJECE PREDŠKOLSKO DOBI

Mirjana Kolarek-Karakaš¹, Štefanija Munivrana²

¹ Specijalistička pedijatrijska ordinacija Mirjana Kolarek Karakaš, Varaždin, ² Županijska bolnica Čakovec, Čakovec

Uvod: Anemiju možemo definirati kao smanjenje broja eritrocita ili ukupne količine hemoglobina u krvi. U dječjoj populaciji najčešće je riječ o sideropeničnoj anemiji kojoj je uzrok nedostatak željeza u organizmu na koji utječe socioekonomski status (neadekvatna prehrana), način prehrane te stupanj uhranjenosti.

Cilj rada je utvrditi utjecaj socioekonomskog statusa i uhranjenosti na postotak anemične djece te dokazati vrstu prehrane kao rizičnog faktora za razvoj anemije u djece predškolske dobi.

Ispitanici i metode: Ispitivanje je provedeno na uzorku od 200 djece predškolske dobi u skrbi pedijatrijske ordinacije. Podatci su dobiveni retrospektivnom studijom iz postojeće dokumentacije (zdravstvenih kartona). Količina hemoglobina je određena iz venske krvi, a kao donja referentna vrijednost uzet je hemoglobin manji od 110 g/l. Kao mjera uhranjenosti djece uzeta je njihova tjelesna masa izražena u centilima.

Rezultati: Najveći postotak anemije prisutan je u dojenačkoj dobi i dobi malog djeteta (doba intenzivnog rasta i razvoja). Nije nađena statistički značajna razlika u postotcima anemične djece u odnosu na spol. Anemija je češća kod djece niskog socioekonomskog statusa te niskog stupnja uhranjenosti.

Zaključak: Dobiveni rezultati ispitivanja upućuju na izravnu vezu između ishrane, socioekonomskog statusa i stupnja uhranjenosti na razvoj anemije, što upućuje na potrebu davanja većeg značenja navedenim rizičnim faktorima za nastanak anemije i njihovom sprječavanju, osobito u dojenačkoj dobi i dobi malog djeteta.

Hrvatsko društvo za pedijatrijsku pulmologiju

PUL 10. EPIDEMIOLOŠKE KARAKTERISTIKE BRONHIOLITISA NA PEDIJATRIJSKOJ KLINICI U SARAJEVU

*Ganimeta Bakalović, Amra Džinović, Amina Selimović, Selma Dizdar**

* Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo, Bosna i Hercegovina

Uvod: Bronhiolitis je najčešća respiratorna infekcija rane dojenačke dobi. Ova je bolest jedan od najčešćih razloga za hospitalizaciju djece u uzrastu mlađem od šest mjeseci života. Bolest karakterizira periodičnost javljanja s prevalencijom u zimskim mjesecima, od studenog do ožujka. Za dijagnozu težih oblika bronhiolitisa kao kliničkog sindroma u svakodnevnoj praksi, često je dovoljno poznavanje epidemioloških podataka, djetetove dobi, klinički pregled i uvid u rizične čimbenike za njegov nastanak.

Cilj rada je prikazati epidemiološke karakteristike bronhiolitisa u jednogodišnjem razdoblju u pacijenata Pedijatrijske klinike Kliničkog centra Univerziteta u Sarajevu.

Materijal i metode: Retrospektivno su analizirane povijesti bolesti 155-ero pacijenata dojenačke dobi koji su od veljače 2013. godine do veljače 2014. bolnički liječeni od bronhiolitisa na pulmološkom odjelu Pedijatrijske klinike u Sarajevu.

Rezultati: Većina bolesnika je bila u dobi do šest mjeseci (87,7%). Mjesečna distribucija bronhiolitisa bila je na vrhuncu u siječnju i veljači. Gotovo u 50% pacijenata imali smo rizične čimbenike za nastanak teškog oblika bolesti, a od toga najčešće prematuritet (17,4%), urođena srčana grješka (10,9%), bronhopulmonalna displazija (1,9%). Na prirodnoj prehrani bilo je 47,7% djece. Kod 46-ero pacijenata (29,6%) bio je serološki ili putem testa Respi strip iz nazofaringealnog ispirka pozitivan respiratorni sincicijalni virus (RSV). Nije bilo pacijenata koji su zahtijevali mehaničku ventilaciju.

Zaključak: Bronhiolitis je u jednogodišnjem razdoblju bila najčešća dijagnoza u ranoj dojenačkoj dobi do 6 mjeseci s vrhuncem javljanja u siječnju i veljači. Rizični čimbenici kao što su prematuritet, mala porođajna masa, urođena srčana grješka i bronhopulmonalna displazija su manje prisutni u ispitivanom razdoblju u odnosu na razdoblje prije uvođenja RSV kemoprofilakse. Sa dobijenim epidemiološkim podacima olakšana je dijagnoza, a samim tim i pravodobna i adekvatan tretman bronhiolitisa.

PUL 11. BRONHIOLITIS ILI AKUTNI OPSTRUKTIVNI BRONHITIS?

Anamarija Predrijevac¹, Srđan Banac², Barbara Kveni², Vojko Rožmanic³

¹ Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci, Rijeka, ² Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka, ³ Katedra za pedijatriju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci, Rijeka

Uvod: Nejasna je i zbunjujuća klinička diferencijacija dojenčadi s „bronhiolitisom“ i „akutnim opstruktivnim bronhitisom“. I dok neki smatraju da je riječ samo o semantičkom problemu, drugi vjeruju da su, etiopatogenetski gledano, posrijedi različiti entiteti.

Cilj: Usporediti klinička obilježja dojenčadi s „bronhiolitisom“ i „akutnim opstruktivnim bronhitisom“.

Metode: Retrospektivno su analizirana klinička obilježja dojenčadi koja je hospitalizirana i liječena na Klinici za pedijatriju KBC-a Rijeka pod dijagnozom „bronhiolitisa“ (n=35, dječaka 21 (60%)) i ona pod dijagnozom „akutnog opstruktivnog bronhitisa“ (n=43; dječaka 32 (74%)) tijekom posljednjih dviju godina.

Rezultati: Prosječna dob dojenčadi u trenutku hospitalizacije značajno je bila niža u one s bronhiolitisom nego one s opstruktivnim bronhitisom (3,3 mj. vs. 5,5 mj.). Dojenčad s bronhiolitisom imala je također manju prosječnu gestacijsku dob (37 tj. vs. 39 tj.), manju prosječnu porođajnu masu (3025 g vs. 3166 g), nižu prosječnu saturaciju hemoglobina kisikom kod prijma u bolnicu (90% vs. 93%) i nižu prosječnu vrijednost C-reaktivnog proteina u serumu (5,6 vs. 6,8). Kod obje skupine dojenčadi podjednako je bila zastupljena inhalacijska primjena bronhodilatatora salbutamola (n=29 (83%) vs. n=35 (81%)). Samo je u jednog dojenčeta s bronhiolitisom inhalacijski primijenjen adrenalin. Sistemska primjena kortikosteroida bila je nešto češća u skupini dojenčadi s bronhiolitisom (n=28 (80%) vs. n=30 (70%)). Komplikacije u vidu bakterijske infekcije u obje skupine su bile zabilježene sporadično (n=1 vs. n=3) tako da ni primjena antibiotika beta-laktamske skupine nije bila visoka (n=5 (14%) vs. n=6 (14%)). Makrolidi, točnije azitromicin, primjenjivan je češće, poglavito u skupini dojenčadi s bronhiolitisom (n=15 (43%) vs. n=12 (28%)). Dojenčad s bronhiolitisom imala je značajno duže prosječno trajanje boravka u bolnici (6,2 dana vs. 4,5 dana). Nijedno dojenče nije bilo na strojnoj ventilaciji. Pozitivan podatak o atopiji u članova obitelji bio je podjednako zastupljen u obje bolesničke skupine (n=15 (43%) vs. n=17 (40%)).

Zaključak: Iako nismo bili u mogućnosti određivati uzročnike infekcija u ispitivane dojenčadi, rezultati usporedbe njihovih kliničkih obilježja donekle sugeriraju da je fenotipski riječ o različitim upalnim bronhoopstruktivnim entitetima. Usprkos tome, nije bilo razlike u farmakoterapijskom pristupu između dviju ispitivanih skupina. Vjerujemo da je dojenčad pod kliničkom slikom upalnih bronhoopstrukcija ipak jedna heterogena skupina bolesnika koji se međusobno razlikuju kako po kliničkom tijeku i po odgovoru na lijekove, tako i po dugoročnom ishodu.

PUL 12. DESKRIPTIVNI PRIKAZ BOLESNIKA OBOLJELIH OD TUBERKULOZE U POSLJEDNJIH 10 GODINA LIJEČENIH NA PEDIJATRIJSKOJ KLINICI KCUS-a

Selma Dizdar, Amra Džinović, Amina Selimović, Ganimeta Bakalović*

* Pedijatrijska klinika Kliničkog centra Univerziteta u Sarajevu, Bosna i Hercegovina

Uvod: Svjetska zdravstvena organizacija je utvrdila da je dva milijuna ljudi inficirano TBC-om. Prema WHO-u se smatra da se 1 milijun smrtnih ishoda na godinu odnosi na dječiju populaciju.

Životna dob, specifičnost dječje populacije usko su povezani s mogućim razvojem teških oblika TBC-a, a isto tako i sa činjenicom da neadekvatno liječenje djece rezultira kliconoštvom.

Iako se, uzimajući u obzir geografski položaj i socijalno ekonomski status, standardnim programom obavlja vakcinacija dječje populacije BCG-om, i dalje bilježimo visok postotak oboljelih od TBC-a.

Cilj: Obaviti deskriptivnu analizu pacijenata liječenih pod dijagnozom TBC-a na Pedijatrijskoj klinici KCUS-a u posljednjih deset godina.

Materijal i metode: U radu je obavljena retrospektivna deskriptivna analiza povijesti bolesti pacijenata koji su u razdoblju od siječnja 2004. do siječnja 2014. godine bili hospitalizirani na Pulmološkom odjelu KCUS-a s dijagnozom TBC-a.

Rezultati: U desetogodišnjem razdoblju liječeno je ukupno 52-je pacijenata s dokazanim TBC-om pluća. Od toga su bili 1 kavernozni i 1 milijarni TBC pluća.

Podjednaka je bila zastupljenost muškog i ženskog spola. Prosječna dob pacijenata je bila osam godina. U 28% slučajeva prijemna dijagnoza je bila obostrana upala pluća. U 64% slučajeva imali smo pozitivan podatak obiteljskog kontakta s oboljelim. Vakcinirano BCG-om bilo je 98% pacijenata, a 70% njih je imalo BCG ožiljak. Redovito je bilo imunizirano 71% ispitanika. Prema BMI-u 52% pacijenata je pripadalo skupini neishranjene djece, a 78% ih je imalo pozitivan auskultatorni nalaz na plućima i u 37% slučajeva smo dokazali obostranu distribuciju u plućnom parenhimu. Sputum je bio pozitivan u 63% slučajeva. Quantiferon test realiziran je u 20/52 te pozitivan u 85%.

U navedenom razdoblju nismo imali dokazanu rezistentni TBC.

Zaključak: U odnosu na visoku incidenciju TBC-a u BiH nismo imali dijagnosticiranih multirezistentnih tuberkuloza. U samo dva slučaja je dijagnosticiran teški oblik TBC-a. Svi ispitanici u trenutku otpusta iz klinike klasificirani su kao oporavljeni.

PUL 13. NAŠA ISKUSTVA U DIJAGNOSTICI I LIJEČENJU EMPIJEMA PLEURE

*Jasna Čepin Bogović, Ivan Pavić, Irma Golmajer-Vlahović, Ivančica Škarić, Zoran Bahtijarević, Tonči Grmoja**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: jasna.cepin-bogovic@kdb.hr

Uvod: Dok su pneumonije i njezina najčešća komplikacija parapneumonični izljev (pleuritis) dječje dobi česta bolest i većinom ne zahtijevaju bolničko liječenje, empijem (gnojni pleuralni izljev) rijedak je i obvezno zahtijeva bolničko liječenje. Zahvaljujući unapređenju i primjeni dijagnostičkih i terapijskih postupaka, odabira vrste i doze lijekova za empijem dječje dobi, posljednjih desetljeća on postaje u konačnici relativno benigna komplikacija bakterijske pneumonije. Svaki empijem pleure mora se liječiti u tercijarnoj ustanovi za liječenje pulmonalnih komplikacija i podrazumijeva duži boravak u bolnici, agresivniji postupak liječenja, te je svojevrsan izazov za liječnike.

Metodologija dijagnostike i terapije empijema dječje dobi nije standardizirana, nema općeprihvaćenih preporuka, već postoje preporuke stručnih društava usvojenih dogovorom eksperata pojedinih zemalja (SAD i V.Britanija iz 2005. revidirane 2011.), dok su randomizirana ispitivanja još i sad nedovoljno izrađena.

Ispitanici i metode: Retrogradnim pregledom medicinske dokumentacije analizirali smo bolesnike u dobi od 0-18 godina prethodno zdrave, liječene od empijema u našoj ustanovi na odjelu pulmologije i jedinici intenzivnog liječenja (JIL) u razdoblju od 2002.-2013. Ukupno je liječeno 17-ero bolesnika. Osim osnovne terapije antibioticima, svi su liječeni i torakalnom drenažom putem postavljanja torakalnog drena a njih četvero s kompliciranim pleuritisima, bilo ranim ili kasnim, liječeno je intrapleuralnim unošenjem fibrinolitika. Temeljem našeg saznanja zasad jedina smo ustanova u RH koja je primijenila fibrinolitik u liječenju dječjeg empijema, te se obrada podataka temelji na toj spoznaji.

Rezultati: Od 2003.-2013. godine ukupno je liječeno 64-ero bolesnika od pneumonija i empijema u JIL-u i potom na odjelu pulmologije naše ustanove. Od toga je bilo 39 pneumonija i 25 pleuropneumonija/empijema, te 19 empijema liječeno pleuralnom drenažom, od toga četiri intrapleuralnim unošenjem fibrinolitika (streptokinaza), dok ni jedan bolesnik nije zahtijevao liječenje videoasistiranom torakalnom kirurgijom (VATS). U tih četvero bolesnika u dobi od 8-17,5 god. dokazani uzročnik u dvoje je bio je streptokok pneumonije, u jednog beta hemolitički streptokok gr A, dok u jednog uzročnik nije dokazan. Trajanje bolesti do početka našeg liječenja je pet do 26 dana. Liječeni su penicilinom i vankomicinom 21-30 dana. Svi su uspješno izliječeni. Praćenjem pacijenata nakon izlaska iz bolnice utvrdili smo da su svi u razdoblju do 18 mjeseci postigli potpuno izlječenje.

Zaključak: Zahvaljujući značajnom poboljšanju liječenja empijema u djece, danas je on relativno benigna komplikacija bakterijskih pneumonija i ne ostavlja nikakve trajne sekvele ili su one potpuno zanemarive i ne utječu na kakvoću života. Isto podrazumijeva obveznu hospitalizaciju u odgovarajućoj tercijarnoj ustanovi, gdje je moguće pružiti svu odgovarajuću dijagnostiku, kako laboratorijsku tako i radiološku (CT, UZV) te liječenje: pleuralnom drenažom, primjenom fibrinolitika i eventualno videoasistiranom torakalnom drenažom, što je vrlo rijetko u dječjoj dobi, uz osnovnu terapiju odgovarajućim antibioticima i odgovarajućom dozom.

PUL 14. KAŠALJ I SIPNJA NISU UVIJEK SIMPTOMI BOLESTI RESPIRACIJSKOG SUSTAVA

Mario Blekić¹, Dubravka Mitrović Dittrich¹, Blaženka Kljaić Bukvić¹, Monika Ferić¹, Zrinka Ereš Hrvaćanin¹, Violeta Ratković Blažević¹, Marko Vučković¹, Marija Pečnjak¹, Gabrijela Krajinović¹, Ivan Krajinović¹, Branka Jakovac¹, Dubravka Fajdetić¹, Ranka Carin¹, Nevenka Jelić¹, Aberle Neda¹, Ivan Malčić²

¹Odjel za dječje bolesti, Opća bolnica „Dr Josip Benčević“, Slavonski Brod, ²Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: bkbukvic@gmail.com

Astma je heterogeni sindrom, obilježen kroničnom upalom dišnih putova koji se klinički očituje ponavljajućim napadajima sipnje, zaduhe i kašlja. No slični i/ili isti simptomi mogu biti posljedica patoloških promjena u kardiovaskularnom, respiracijskom, probavnom i imunološkom sustavu. Diferencijalna dijagnoza astme u dojenačkoj i dječjoj dobi uključuje: strano tijelo u dišnom sustavu, bronhopulmonalnu displaziju, cističnu fibrozu, sindrom primarne cilijarne diskinezije, tuberkulozu, kronični rinosinitis, ponavljajuće infekcije donjih dišnih putova u zdravih i imunokompromitiranih, prirođene i stečene srčane bolesti te gastroezofagusni refluks.

Prikazat ćemo djevojčicu s pozitivnom obiteljskom anamnezom za atopiju koja je u dojenačkoj dobi imala atopijski dermatitis, a od školske dobi javljaju se ponavljajući napadaji kašlja i sipnje. Djevojčica je u dobi od

12 godina hospitalizirana zbog kašlja i ponavljajućih napadaja sipnje koji počinju četiri mjeseca prije prijma. Tijekom ova četiri mjeseca liječena je ambulantno peroralnim antibioticima, inhalacijama kratkodjelujućim bronhodilatatorima i inhalacijskim kortikosteroidom. Djevojčica je izgubila 8 kg na tjelesnoj masi. Ambulantno je učinjen RTG pluća koji registrira obostranu bronhopneumoniju, a auskultacijom pluća čuje se produljen izdisaj uz desno bazalno prisutne krepitacije. Neposredno prije prijma javlja se gušenje, nepodnošenje tjelesnog napora, znojenje tijekom noći. Kod prijma se uočavaju odstupanja u somatskom statusu: blaga cijanoza usana i noktiju, oslabljen šum disanja desno uz produljen izdisaj, a jetra se palpirla 3 cm ispod desnog rebrenog luka. Započeta je obrada kroničnog kašlja, kojom se uočava smanjenje plućne funkcije (restriksijske i opstruktivne promjene) uz patološke promjene u EKG zapisu (hipertrofija desnog atrija, hipertrofija i tlakovno opterećenje lijeve klijetke). Učinjena je ehokardiografija kojom se postavlja sumnja na restriksijsku kardiomiopatiju i ultrazvučna pretraga abdomena kojom se uočava hepatomegalija, proširenje donje šuplje vene i sve tri jetrene vene. Konzultiran je pedijatrijski kardiolog, na Klinici za pedijatriju, KBC Zagreb. Obavljena je invazivna kardiološka terapija (kateterizacija srca s angiografijom i biopsijom miokarda). Postavljena joj je dijagnoza teške dilatacijske kardiomiopatije s povišenim *end*-dijastoličkim tlakom u lijevoj klijetci (15 mmHg), uz sekundarnu plućnu hipertenziju (tlakovi u plućnoj arteriji 68/34/45 mmHg) i plućnu vaskularnu rezistenciju 6.5 Exm2. Djevojčici je uvedena simptomatska terapija, a nedugo nakon postavljanja dijagnoze i presađa srca.

PUL 15. KRONIČNI RINOSINUITIS I POLIPOZA NOSA U DJECE S CISTIČNOM FIBROZOM

Irma Golmajer-Vlahović, Ivan Pavić, Irena Babić*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: irma_golmajer@yahoo.com

Kronični rinosinitis i polipoza nosa (KRS/PN) jedna je od kliničkih manifestacija cistične fibroze (CF). Simptomi se obično javljaju nakon pete godine života, prevalencija se procjenjuje na 6% do 67%, premda CT pokazuje patološke promjene kod gotovo svih bolesnika sa CF-om do prve godine života. Konzervativno liječenje poboljšava kakvoću života i dugoročno ishod bolesti, a oko 14% bolesnika će trebati kirurški zahvat, znajući da mogu očekivati recidiv tegoba.

Cilj nam je bio odrediti prevalenciju KRS/PN-a kod naših bolesnika sa CF-om i njihove karakteristike.

Kod 28-ero bolesnika sa CF-om starijih od 5 godina na godišnjoj kontroli, uz detaljnu anamnezu i fizikalni pregled, obavljen je pregled otorinolaringologa fiberendoskopijom. KRS/PN imalo je njih 17-ero (61%), 10 (58%) ženskog i sedam (42%) muškog spola, u dobi od šest do 20 godina (medijan 11 god.). Uredan ORL nalaz imalo je njih 11-ero (39%), sedam (64%) ženskog i četiri (36%) muškog spola, u dobi od šest do 17 godina (medijan devet god.). Usporedili smo parametre koji bi mogli utjecati na težinu upale i infekcije u dišnim putovima i našli: teži genotip CF-a u 82% bolesnika s KRS/PN-om prema 82% u kontrolnoj skupini s urednim ORL nalazom, FEV1 <80% u 41% prema 27%, *Pseudomonas aeruginosa* u aspiratu nazofarinksa i sputumu u 65% prema 45%, *Staphylococcus aureus* u 24% prema 27%, *Aspergillus fumigatus* nije bio izoliran, povišen ukupni IgE u 12% prema 0%, pozitivan kožni ubodni test na jedan ili više inhalacijskih alergena i pozitivan specifični IgE u 24% prema 9%,

patološki gastroezofagealni refluks u 65% prema 55%. Fisherovim egzaktnim testom nismo našli statističku značajnost za promatrane parametre.

Svi bolesnici s KRS/PN-om su konzervativno liječeni i timski praćeni, kod njih četvero je bio učinjen kirurški zahvat u dobi od šest do 12 godina, a potom i reoperacija nakon 1,5 do šest godina.

Kao što u liječenju plućne bolesti kod CF-a, s obzirom na etiopatogenezu i progresiju bolesti treba razmišljati o jedinstvu dišnih putova, tako i kod KRS/PN-a treba u diferencijalnoj dijagnozi razmišljati i o CF-u.

PUL 16. NESUKLADNOST IZMEĐU TUBERKULINSKOG KOŽNOG TESTA I TESTA OSLOBAĐANJA INTERFERONA GAMA U BCG-irane DJECE MLAĐE OD PET GODINA

Ivan Pavić¹, Jasna Čepin Bogović¹, Slavica Dodig², Alenka Gagro¹, Irma Golmajer Vlahović¹, Irena Ivković Jureković¹, Vera Katalinić Janković³

¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ² Dječja bolnica Srebrnjak, Zagreb, ³ Hrvatski zavod za javno zdravstvo, Zagreb
e-mail: ipavic01@gmail.com

Uvod: Testovi oslobađanja interferona gama (IGRA) unaprijedili su dijagnostiku latentne tuberkulozne infekcije (LTBI). No još i danas ne postoji zlatni standard za dijagnozu LTBI-a, te nisu jasni svi razlozi nesukladnih rezultata tuberkulinskog kožnog testa (TST) i IGRA testova.

Cilj: Osnovni cilj ovog istraživanja bila je analiza nesukladnih rezultata TST i IGRA testova u BCG-irane djece mlađe od 5 godina, s poznatom izloženosti bolesnika koji boluje od aktivne tuberkuloze (TBC).

Ispitanici i metode: U istraživanje je uključeno 171 BCG-irano dijete u dobi do 5 godina, koja su zbog kontakta s bolesnikom oboljelim od TBC-a bila upućena u pulmološku ambulantu radi otkrivanja LTBI-a. Tuberkulinski kožni test proveden je sa 2 jedinice standardizirane otopine PPD-a (tuberkulin PPD RT23, Statens Serum Institute, Copenhagen, Danska) metodom Mantoux-a, a veličina induracije očitavala se nakon 72 sata. Koncentracija IFN- γ izmjerena je metodom ELISA nakon inkubacije limfocita s antigenima mikobakterija tuberkuloze (peptidi ESAT-6, CFP-10 i TB7.7). Primijenjena je metoda QuantiFERON-TB Gold In Tube (QFT-GIT) (Cellestis Ltd., Carnegie, Australija).

Rezultati: Pri graničnoj vrijednosti TST ≥ 10 mm, udio djece s LTBI-om iznosio je 18,1% (31/171) prema TST-u, dok je prema pozitivnom nalazu QFT-GIT iznosio 15,2% (26/171). Ukupna sukladnost ovih dvaju testova iznosila je 87,7%. Udio nesukladnih rezultata TST/QFT-GIT testova iznosila je 12,3%, od čega 7,6% TST+/QFT-GIT- i 4,7% TST-/QFT-GIT+. Udio nesukladnih rezultata nije ovisio o dobi djece. Udio djece s TST-/QFT-GIT+ nesukladnošću nije se razlikovao u odnosu na jačinu induracije kod TST-a.

Zaključak: Razlozi pojavnosti nesukladnih rezultata u male djece još nisu u potpunosti razjašnjeni, upućujući na potrebu opsežnijih prospektivnih istraživanja radi boljeg razumijevanja interpretacije i njihovog mogućeg kliničkog značenja.

PUL 17. ULOGA TESTA OSLOBAĐANJA INTERFERONA GAMA U DIJAGNOSTICI LATENTNE TUBERKULOZNE INFEKCIJE U DJECE S POZITIVNIM TUBERKULINSKIM TESTOM

Ivan Pavić¹, Jasna Čepin Bogović¹, Alenka Gagro¹, Irma Golmajer Vlahović¹, Iva Hojsak¹, Irena Ivković Jureković¹, Vera Katalinić Janković², Ljiljana Žmak²

¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ² Hrvatski zavod za javno zdravstvo, Zagreb
e-mail: ipavic01@gmail.com

Uvod: Budući da su osobe s latentnom tuberkuloznom infekcijom (LTBI) rezervoar budućih bolesnika, na putu prema eradikaciji tuberkuloze (TBC) nije dovoljno samo liječiti bolesnike koji boluju od aktivnog TBC-a, nego je nužno tražiti, dijagnosticirati i liječiti osobe s LTBI-om.

Cilj: Osnovni cilj bio je procijeniti dijagnostičku vrijednost *ex vivo* određivanja koncentracije interferona-gama (IFN- γ) u djece s pojačanom reakcijom nakon redovitog TST testiranja.

Ispitanici i metode: U istraživanje je uključeno 120-ero BCG-irane djece koja su upućena u pulmološku ambulantu radi otkrivanja moguće infekcije s *Mycobacterium (M.) tuberculosis* zbog vrijednosti PPD probe ≥ 15 mm nakon redovitog TST

testiranja u 7. razredu osnovne škole. Koncentracija IFN- γ određivana je metodom ELISA, zadnjom generacijom komercijalnog testa QuantiFERON-TB Gold In Tube (QFT-GIT) (Cellestis Ltd., Carnegie, Australia) prema uputama proizvođača. Rezultati su tumačeni na temelju granične vrijednosti od 0,35 IU/mL. Vrijednosti $\geq 0,35$ IU/mL (pozitivan nalaz) upućuju na infekciju s *M. tuberculosis*.

Rezultati: Petnaestero (12,5%) djece imalo je pozitivan QFT-GIT, a njih 105-ero (87,5%) negativan QFT-GIT. Nije bilo statistički značajne razlike u veličini PPD probe između skupina (21,5 mm u QFT-GIT+, 20,9 mm u QFT-GIT- skupini, $p=0,458$). Postojala je razlika u skupinama u odnosu na koncentraciju IFN- γ nakon stimulacije antigenima specifičnim za *M. tuberculosis*, dok nije bilo razlike kako u bazičnoj koncentraciji IFN- γ tako i u koncentraciji IFN- γ nakon stimulacije mitogenikom fitohemaglutininom. Nakon terapije QFT-GIT je bio pozitivan u dvoje djece ($p=0,019$).

Zaključno, u složenom postupku dijagnosticiranja LTBI-a određivanje koncentracije IFN-g može biti ključno u donošenju odluke o tome hoće li se kod određenog djeteta primijeniti preventivna terapija.

PUL 18. SKRAĆENJE LIJEČENJA PNEUMONIJA U DJECE LIJEČENE U KLINICI ZA DJEČJE BOLESTI KLINIČKOG BOLNIČKOG CENTRA SPLIT U RAZDOBLJU OD 2010. DO 2011. GODINE

Nataša Pupovac¹, Neven Pavlov^{1,2}

¹ Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split, ² Medicinski fakultet Sveučilišta u Splitu, Split
e-mail: pupovac.natasa@gmail.com

Cilj: Utvrditi postoji li skraćenje bolničkog liječenja djece liječene od upale pluća uz procjenu parametara koji utječu na duljinu bolničkog liječenja.

Materijali i metode: Retrospektivna analiza medicinske dokumentacije djece liječene od upale pluća u Klinici za dječje bolesti KBC Split u razdoblju od 2010. do 2011. god. uspoređena s prethodnim istraživanjima (1998./1999. i 2004./2005.godina). Populacija čini uzorak od 2094 bolesnika, dobi do 18 godina starosti, hospitaliziranih zbog upale pluća i bolesnici koji su tijekom hospitalizacije preboljeli upalu pluća. Isključeni su bolesnici oboljeli od cistične fibroze, bolesnici koji su u dijagnozi imali „status post“ i „suspektna“ (npr. suspektna aspiracijska pneumonija), koji su isti dan premješteni u drugu ustanovu zbog osnovne bolesti i koji su pod dijagnozom upale pluća primljeni da bi se napravila dijagnostička obrada torakalnih organa zbog recidivirajućih bronhopneumonija. Ujednačen je način prikupljanja podataka sukladno prethodnim ispitivanjima. U statističkoj obradi prikupljenih podataka koristili smo Kruskal–Wallis, Mann–Whitney i χ^2 -test, s razinom statističke značajnosti $p<0,05$. Podaci su prikazani grafički i tablično.

Rezultati: U 2010. i 2011. godini smanjena je duljina hospitalizacije na medijan devet dana (IQR: 7 - 11 dana) u usporedbi s ostalim godinama (medijan 10-11 dana, IQR: 8 - 15 dana). Bolesnici koji su pred prijem u Kliniku liječeni s jednim ili dva antibiotika kraće borave (medijan devet dana) u bolnici od bolesnika koji nisu prethodno liječeni antibiotikom ili su liječeni sa tri antibiotika (medijan 10 dana). Bolesnici su pred prijem najčešće liječeni skupinom makrolidnih (33,7%) i penicilinskih antibiotika (33,2%). Od penicilinskih antibiotika najčešće je korišten amoksisilin s klavulonskom kiselinom i amoksisilin, a od makrolidnih antibiotika azitromicin. Medijan duljine liječenja antibiotikom prije hospitalizacije se tijekom godina skraćivao. U Klinici je najčešće primjenjivano liječenje cefalosporinima treće generacije (72%) te makrolidima (18%). U 2010. i 2011. to su bili ceftriakson i azitromicin. Pozitivan nalaz HK značajno produžuje prosječno trajanje hospitalizacije.

Zaključak: Skraćenje duljine hospitalizacije odraz je racionalizacije liječenja djece od upale pluća u Klinici za dječje bolesti u 2010. i 2011.godini. Mišljenja smo da treba izraditi Hrvatski postupnik za liječenje vanbolničke pneumonije u svrhu unaprijeđenja daljnjeg liječenja, te po mogućnosti skratiti bolničko liječenje vanbolničkih pneumonija na 5 dana (vrijeme trajanja parenteralnog liječenja), uz nastavak kućnog liječenja peroralnim antibiotikom (5 dana).

PUL 19. *PSEUDOMONASOM AERUGINOSA* UZROKOVANA PNEUMONIJA KOMPLICIRANA PLEURALNIM IZLJEVOM U DOJENČETA S RSV BRONHIOLITISOM – PRIKAZ BOLESNIKA

Nikolina Arambašić, Ines Ivanković, Ivana Vučemilović-Šimunović, Igor Berecki*

* Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek

e-mail: nikolinaarambasic@yahoo.com

Pseudomonas aeruginosa (*P. aeruginosa*) oportuni je patogen koji uglavnom uzrokuje infekcije u imunokompromitiranih bolesnika te u onih izloženima invazivnim postupcima. Čest je nalaz u dišnim putovima oboljelih od cistične fibroze. No postoje radovi koji govore u prilog pretpostavke da virusne infekcije u pacijenata bez poremećaja imunosti, uključujući i one uzrokovane respiratornim sincicijskim virusom (RSV), pogoduju razvoju infekcije dišnog sustava *P.aeruginosom*. Prikazujemo prethodno zdravo žensko dojenče u kojega je *P.aeruginosa* izoliran kao uzročnik pneumonije koja je komplicirana pleuralnim izljevom, a koje je inicijalno hospitalizirano zbog bronhiolitisa uzrokovanog RSV-om. Žensko dojenče u dobi od 1,5 mjesec primljeno je zbog bronhiolitisa uzrokovanog RSV-om. Kod prijma opće djetetovo stanje nije teže poremećeno, a u laboratorijskim nalazima nema porasta upalnih parametara. Liječeno je simptomatski, nije imalo postavljen venski put. Trećega dana hospitalizacije dolazi do pogoršanja u smislu razvoja kliničke slike sepse s leukocitozom, visokim udjelom nezrelih oblika neutrofila, visokom koncentracijom C-reaktivnog proteina, prokalcitonina i fibrinogena. Na rendgenskoj snimci toraksa prisutan je desno pneumonični infiltrat srednjeg i donjeg plućnog polja. Uvedena je empirijska antimikrobna terapija ceftriaksonom uz mjere potpornog liječenja. Sljedećeg dana izmijenjena je antimikrobna terapija u meropenem zbog nalaza gram negativnih štapića u hemokulturi. Poslije je potvrđeno da je riječ o dobro osjetljivom *P.aeruginosa*. Idućih dana upalni parametri nakon početnog pada ponovo rastu, učestalo se nadražajno zakašljava, a desno bazalno slabije se čuje disanje. Na rendgenskoj snimci opisuje se progresija zasjenjenja parenhima desno uz pleuralni izljev. Ultrazvučno je utvrđen mjestimično septiran izljev debljine do 13 mm. Učinjena je torakocenteza i postavljena torakalna drenaža. Citološkom i biokemijskom analizom potvrđeno je da je riječ o eksudatu (brojni granulociti, niska koncentracija glukoze, visoka koncentracija laktat dehidrogenaze i visoka koncentracija proteina). Iz izljeva je također izoliran *P.aeruginosa*. Kako na započeto antimikrobno liječenje nije bilo odgovarajućeg odgovora, umjesto meropenema uvedena je kombinacija cefepima i amikacina. Nastavljeno je kliničko, rendgensko i ultrazvučno praćenje izljeva te je torakalni dren uklonjen nakon ukupno sedam dana. Imunološkom obradom u djeteta nisu nađena odstupanja. Kloridi u znoju također su uredni. Otpušteno je nakon ukupno 30 dana liječenja, rendgenski uredne prozračnosti plućnog parenhima uz minimalno izljeva, ultrazvučno bez slobodne tekućine, a auskultacijski desno bazalno diskretno je slabije čujan šum disanja. Nastavljeno je ambulantno praćenje, rendgenska snimka je nakon dva mjeseca potpuno uredna uz simetrično čujan normalan šum disanja.

PUL 20. TRAHEOEZOFAGEALNE FISTULE H-TIP: PRIKAZ BOLESNIKA

Drago Čaleta¹, Dorijan Tješić Drinković¹, Jadranka Kelečić¹, Tomislav Luetić², Anko Antabak³, Stanko Čavar², Marko Bogović², Ivan Romić²

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ² Klinika za kirurgiju, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: drcaleta@gmail.com

Traheoezofagealna fistula je urođena ili stečena komunikacija između dušnika i jednjaka. Većina bolesnika s urođenom traheoezofagealnom fistulom (TEF) dijagnosticira se u ranom neonatalnom razdoblju. TEF se često manifestira komplikacijama opasnim za život, vezanim za dišni sustav. U rijetkim slučajevima bolesnici s urođenim TEF-om se otkriju u odrasloj dobi. Stečeni TEF se javlja sekundarno kod malignih bolesti, infekcija, rupturiranih divertikula, trauma, prolongiranih mehaničkih ventilacija. Ovdje ćemo govoriti o urođenim TEF-ima. Prvi se TEF spominje još 1697. godine, a još 1888. godine učinjena je prva operacija TEF-a. Od 17%-70% djece s TEF-om ima pridružene razvojne anomalije ili se opisuju u sklopu sindroma (VACTERL, Opitz, Feingold, CHARGE, Pallister-Hall, Baller-Gerold, Currarino, Fryns). Za razumjevanje patogeneze kongenitalnog TEF-a presudno je znanje embriologije. Poremetnje u razdvajanju jednjaka i dušnika iz zajedničke cijevi događaju se u razdoblju od 4–12 tjedana embriogeneze i rezultiraju nastankom TEF-a. Novije spoznaje o prisutnosti *EA*-gena (Esophageal-atresia gene) i o nastanku TEF-a kao posljedice nedostatka čimbenika rasta fibroblasta (FGF) pridonose razumijevanju nastanka TEF-a. Učestalost urođenih TEF-a je 1:2000–4 000 živorođenih. Uz TEF su često pridružene anomalije: traheomalacija, dismotilitet jednjaka, gastroezofagealni refluks, disfagija i plućni problemi zbog čestih aspiracija. Postoji više kategorija TEF-a,

a najčešće se opisuje pet glavnih. Najčešća je distalna fistula s atrezijom jednjaka (80-85%), a mnogo rjeđe sve ostale kao H-tip (2-3%). Dijagnoza TEF-a se može postaviti prenatalno; ultrazvučnim nalazom polihidramniona te odsutnošću zraka u probavnom sustavu. Simptomi TEF-a ovise o tipu fistule. Simptomi su prekomjerna salivacija, kašalj, gušenje, cijanoza. Postnatalna dijagnoza uključuje nemogućnost postavljanja sonde u želudac. Na RTG snimku prsnoga koša i trbuha često je vidljiv atretni džep jednjaka ispunjen zrakom koji je moguće prikazati RTG pretragom s vodotopivim kontrastom. Nalaz na trbuhu je različit i ovisi o tipu fistule. Najčešći nalaz je meteorističan trbuh, dok u nekih tipova TEF-a nalazimo tzv. prazan trbuh bez zraka u probavnom sustavu. Poseban dijagnostički problem je H-fistula. Za definitivnu dijagnozu H-fistule nužna je i bronhološka obrada. U petogodišnjem razdoblju od svih bolesnika s TEF-om u njih dvojice bila je riječ o H-tipu fistule. Oba bolesnika su uspješno izliječena: jedan operativno, a jedan konzervativno. Prvi bolesnik je od trećeg dana života neprekidno kašljao pri dojenju, imao cijanoze i pneumoniju. Obrada je uključila RTG kontrastne pretrage, MSCT toraksa te bronhoskopiju. Preoperativno se transbronhoskopski postavi žica-vodilica u smjeru traheja-fistula-jednjak-želudac, kako bi operater lakše pronašao fistulu. Drugi bolesnik je imao recidivne pneumonije od dojenačke dobi. Dijagnosticirana je fistula H-tipa tek 1 cm ispod glasnica. Bolesnik je liječen konzervativno. Transfiberbronhoskopski u fistulu se apliciralo fibrinsko ljepilo.

PUL 21. UTJECAJ PASIVNOG PUŠENJA NA UČESTALOST INFEKCIJA DIŠNOG SUSTAVA U DJECE PREDŠKOLSKO DOBI

*Franjo Božić, Neven Pavlov**

* Klinika za dječje bolesti, Medicinski fakultet Sveučilišta u Splitu, KBC Split, Split
e-mail: frane4@msn.com

Cilj: Cilj ovog istraživanja bio je utvrditi povećava li pasivno pušenje učestalost infekcija dišnog sustava u djece.

Ispitanici i metode: Provedeno je retrospektivno kohortno istraživanje, u razdoblju od 2011. do 2013. godine, u pedijatrijskoj ambulanti primarne zdravstvene zaštite "Dr. Mire Pavlov" u četvrti Sućidar u Splitu. U istraživanje je uključeno 203-je djece predškolske dobi, koju su roditelji doveli u pedijatrijsku ambulantu na pregled. Djecu smo podijelili u dvije skupine: skupinu od 114-ero djece kojoj su članovi kućanstva pušači i skupinu od 89-ero djece čiji su članovi kućanstva nepušači. Analizirali smo učestalost infekcija dišnog sustava djece od 2011. do 2013. godine. Sve potrebne podatke dobili smo od roditelja koji su ispunili upitnike i uvidom u elektronsku medicinsku dokumentaciju.

Rezultati: Razlika u učestalosti bronhitisa između skupine djece čiji su ukućani pušači i one čiji su ukućani nepušači je na granici statističke značajnosti ($p = 0,052$). Broj bronhitisa je statistički značajno veći u skupini djece kojoj ukućani puše u domu u odnosu na skupinu djece čiji ukućani ne puše ($p = 0,008$). Broj dnevno popušanih cigareta u domu statistički značajno korelira s brojem bronhitisa u djece ($p = 0,003$). Pušenje majke statistički značajno povećava broj pneumonija u djece u odnosu na samo očevu pušenje ($p = 0,001$).

Zaključak: Pasivno pušenje povećava učestalost bronhitisa u djece, ali samo ako ukućani puše u domu.

PUL 22. NEUROLOGICAL RISK FACTORS FOR PNEUMONIA AMONG BOSNIAN CHILDREN

Adnan Bajraktarević¹, Lutvo Sporišević², Feriha Čatibušić³, Amina Selimović³

Background: Children with chronic neurological conditions predispose to severe, recurrent, or health care-associated pneumonia. History of chest pain, focal rales, duration of fever, and oximetry levels and increasing CRP level values at triage were significant predictors of pneumonia. The presence of tachypnea, retractions, and grunting were not associated with pneumonia.

Objective: The intention of this study is to estimate main neurological risks for pneumonia in preschool children.

Methods: A retrospective analysis of 48 children aged 6 months to 7 years with neurological impairment recruited from pediatrics services and hospital in capital city Sarajevo in Bosnia and Herzegovina in 2012-2013 with follow-up through 2013-2014. Patients receiving either narrow-spectrum or broad-spectrum antibiotic therapy during three to ten days of hospitalization were eligible for the study.

Results: Forty eight of children with neurological impairments from a total of children 948 with pneumonia, had radiographic pneumonia in the period of seven colder months in season 2012-2013. Main risks twice increased in children with cerebral

palsy, epilepsy, Down syndrome and other genetic syndromes, neuromuscular and other neurological diseases. Ambulatory pneumonia visit rates did not change between 2000 and 2013 in preschool children with neurological impairments.

Conclusion: The establishment and adoption of guidelines for the diagnosis and management of pediatric outpatient and hospital pneumonia with neurological risks are likely to reduce broad-spectrum antibiotic overuse in patients with severe pediatric neurological conditions.

PUL 23. PNEUMOTORAKS, PNEUMOMEDIJASTINUM, SUBKUTANI EMFIZEM I PNEUMORAHIS KAO KOMPLIKACIJA RESPIRATORNOG KATARU U ČETVEROGODIŠNJEG DJEČAKA

Petra Grđan^{1,2}, Dorian Tješić-Drinković^{1,2}, Jadranka Kelečić¹, Drago Čaleta¹, Maja Jurin¹, Anko Antabak³

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ² Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ³ Klinika za kirurgiju, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: petra.grdjan@gmail.com

Spontani pneumomediastinum u dječjoj dobi nije čest, a u većini slučajeva je i dobrog kliničkog ishoda. Rjeđe može biti popraćen pojavom subkutanog emfizema, povremeno pneumotoraksom, a rijetko je prisutna pojava pneumorahisa, tj. prisutnost zraka u spinalnom prostoru. Pneumorahis može nastati ijtrogeno, kao posljedica lumbalne punkcije, epiduralne ili spinalne anestezije. Može se naći kod trauma glave i kralježnice te trauma praćenih pneumotoraksom i pneumomediastinom. Javlja se u sklopu nekih bolesti i poremećaja kao što su epiduralni apsces, karcinom jednjaka, astma praćena kašljem... Dijagnoza pneumorahisa je prvenstveno radiološka, a ne klinička. Njegovo prepoznavanje je poraslo nakon uvođenja računalne tomografije. Prema nalazu CT-a možemo razlikovati vanjski, prisutnost zraka u epiduralnom prostoru, i unutarnji pneumorahis, prisutnost zraka u intraduralnom, subduralnom i subarahnoidalnom prostoru. Pojava pneumorahisa kod respiratornog kataru rijetko se navodi u medicinskoj literaturi. Naš je bolesnik bio četverogodišnji dječak s obostranim spontanom pneumotoraksom, pneumomediastinom, subkutanim emfizemom, a u nalazu MSCT-a toraksa vidio se pneumorahis. Opisane promjene mogle su se anamnestički jedino povezati s akutnim respiratornim katarom popraćenim kašljem i temperaturom. Podataka ili pokazatelja traume nije bilo. Dječak nije značajnije bolovao, bio je urednog psihomotornog razvoja bez podataka o atopijskim bolestima. Kod prijma dječak je bio tahidispnoičan, tahikardan, cijanotičan, subfebrilan s kašljem i hiperemijom sluznice gornjeg dišnog puta. Palpirao se jastučasti subkutani emfizem jugularno te je bio vidljiv otok desnog obraza. Šum disanja je bio oslabljen na desnoj strani. Ostali nalaz bio je u granicama normale. Nalaz MSCT-a toraksa pokazao je opsežni pneumomediastinum sa širenjem u vrat, pneumoperikard te opsežni subkutani emfizem mekih česti vrata, prednje i lateralne torakalne stijenke kao i proksimalnih dijelova nadlaktica. Izražen je bio parcijalni kolaps plućnog parenhima desno s pneumotoraksom i atelektazom srednjeg režnja. U spinalnom kanalu bio je prisutan zrak, u kranijalnom segmentu cirkularno, a distalnije u stražnjem duralnom prostoru do XI-XII. torakalnog kralješka. Bronhološki nalaz bio je uredan. Nalazi neurologa i neurokirurga nisu upućivali na daljnju obradu. Liječenje je provedeno torakalnom drenažom uz antibiotik i kisik, našto je došlo do normalizacije stanja. Kontrolna RTG slika pluća te pulmološka kontrola bile su uredne.

Pneumorahis ima više uzroka koji su ključni u pristupu liječenju. Spontani pneumotoraks, pneumomediastinum i pneumorahis u sklopu respiratornog kataru praćenog kašljem samoograničavajuće je stanje koje se liječi konzervativno i ne zahtijeva preširoku dijagnostičku obradu. U tih je bolesnika pojava pneumorahisa vjerojatno češća nego što smo svjesni, a dijagnoza slučajna.

Hrvatsko društvo za socijalnu i preventivnu pedijatriju i opća pedijatrija

OPED 24. NAHODIŠTE KAO MODEL INSTITUCIONALIZIRANE SKRBI DJECE U SPLITU TIJEKOM DRUGE AUSTRIJSKE UPRAVE (1813.-1918.)

Livia Brisky¹, Tibor Brisky²

¹ Sveučilište u Splitu Medicinski fakultet, Split, ² Specijalna bolnica za kirurške, urološke i ortopedske bolesti Salus ST, Split
e-mail: livia.brisky@st.t-com.hr

Svrha ovog rada bila je utvrđivanje okolnosti vezanih za realizaciju projekta splitskog nahodišta kao modela institucionalizirane skrbi djece tijekom druge austrijske uprave u ovom gradu (1813.-1918.). Nametnulo je to temeljitu potragu za dosad neobjavljenim izvorima koji su pohranjeni u Državnom arhivu u Zadru, Nacionalnoj i sveučilišnoj knjižnici u Zagrebu, Sveučilišnoj knjižnici u Splitu i Arhivu Nadbiskupskog ordinarijata Splitsko-makarske nadbiskupije u Splitu. Proizašlo je da je druga austrijska uprava nastojala poboljšati zbrinjavanje i skrb nahočadi pravilnom organizacijom rada nahodišta i detaljnim propisivanjem dužnosti priore i dojilja u ovoj ustanovi. Onodobni statistički podatci sačuvani u arhivskoj građi i austrijskim statistikama saniteta izvrstan su izvor informacija o kapacitetu splitskog nahodišta za smještaj nahočadi i dojilja, broju primljene nahočadi i njihovoj sudbini, broju dojilja te broju nahočadi po pojedinoj dojilji. Splitsko nahodište udarilo je temelj razvoju suvremenog Dječjeg odjela u Civilnoj bolnici u Splitu tijekom 20. stoljeća.

OPED 25. AKTUALNA PREVALENCIJA DOJENE DJECE U HRVATSKOJ

Josip Grgurić, Đurđica Ivković, Nina Pečnik*

* UNICEF-Ured za Hrvatsku
e-mail: jgrguric@unicef.hr

Cilj istraživanja: U okviru šireg istraživanja UNICEF-a pod naslovom „Roditeljska skrb kod porođaja, dojenja i dohrane“ razrađena je i dionica ispitivanja o prevalenciji dojene djece u Hrvatskoj.

Metodologija ispitivanja: Provedeno je terensko ispitivanje anketnim upitnikom na području cijele Hrvatske. U uzorak ispitivanja uključen je 1751 roditelj dobne djece od šest mjeseci, godine dana, tri godine i šest godina. Za samu provedbu ispitivanja uključena je profesionalna Agencija za ispitivanje javnog mijenja PULS-IPSO.

Rezultati: Početak dojenja u rodilištu kreće se u sve dobne skupine između 91 i 94 %, nakon prvog mjeseca imamo dojene djece od 79- 84%. Ove razlike nisu statistički značajne između promatranih dobničkih skupina, što se tiče dojenja u rodilištu i nakon prvog mjeseca.

No kad se dalje promatra učestalost dojenja sa dva mj., tri mj., četiri mj., šest mj. i godinu dana, uočavaju se značajnije varijacije. U dobi od dva mjeseca najviše je bilo dojene djece prije 6 godina (76%). U usporedbi sa trogodišnjom djecom taj postotak pada na 70% (značajno na razini od 95%). Što se tiče udjela dojene djece nakon 6 mjeseci tijekom promatrana tri razdoblja (šest godina, tri godine, jedna godina), možemo zaključiti da taj postotak stagnira, varijacije između tri promatrana razdoblja nisu statistički značajne. Opći zaključak iz navedenog mogao bi se sumirati da se tijekom posljednjih 6 godina ne mijenja udio onih koji žele /započinju dojiti, ni udio onih koji doje nakon 6 mjeseci. Broj dojene djece najviše varira između drugog i četvrtog mjeseca, u dobi kad je majkama potrebna praktična pomoć, posebno ona vezana za podizanje samopouzdanja u vezi s dojenjem (npr. dobiva li dijete dovoljno mlijeka, dobiva li dovoljno na tjelesnoj masi i sl.). Nedostatno dojenje i rani prestanak imaju važne nepovoljne zdravstvene, društvene i ekonomske posljedice za djecu, majke i zajednicu.

Zaključak: Iako bi se vjerojatno očekivalo da postotak dojene djece raste s obzirom na sve poduzete akcije u vezi s promovi- ranjem dojenja, podatci nam pokazuju da se taj rast nije dogodio. Znači da je program „Rodilište-prijatelji djece“ doveo do porasta dojene djece prva dva mjeseca, a da nakon toga imamo pad, što traži veću potporu zajednice, a posebno primarne zdravstvene zaštite

OPED 26. PRAĆENJE KAKVOĆE OSTVARIVANJA UVJETA I PRAVA DJECE U BOLNICAMA I NJIHOVIH RODITELJA

*Josip Grgurić, Milka Valpotić, Jasna Mesarić, Aida Salihagić Kadić, Marija Hegeduš-Jungvirth, Marlena Kokeza**

* Središnji koordinacijski odbor akcije „Za osmijeh djeteta u bolnici“, Agencija za kakvoću i akreditacije u zdravstvu i socijalnoj skrbi, HEQI (Institut za osnaživanje kvalitete u zdravstvu), Zagreb
e-mail: jgrguric@unicef.hr

Uvod: Nakon višegodišnjih priprema u Hrvatskoj 1999. godine započinje se provoditi program pod nazivom „Za osmijeh djeteta u bolnici“. Cilj ove akcije je promicanje i primjena humanizacije bolničkog liječenja djece. Akciju u Hrvatskoj vode tri organizacije: dvije profesionalne i jedna organizacija civilnog društva. Program sadrži 12 područja koja su razrađena u podkriterije. U akciju su se uključili svi dječji odjeli u Hrvatskoj. Jedan od osnovnih zadataka akcije je senzibilizacija javnosti za probleme života djece u bolnicama te izobrazba zdravstvenih radnika radi olakšanja boravka u bolnici. Nakon aktivnosti predviđenih programom provodi se samo ocjenjivanje sukladno zadanim kriterijima. Odjeli koji smatraju da su ispunili zadane kriterije podnose zahtjev za vanjsku ocjenu Nacionalnog ocjenjivačkog tima. Dječji odjeli koji zadovolje dobivaju naziv „Dječji odjel-prijatelj djece“. U Hrvatskoj od 36 dječjih odjela do danas njih 29 nosi taj naziv. Stečeni naziv nije trajan, već se svake 3 godine obavlja reevaluacija radi održavanja sukladnosti standardima i poticanja mjera za stalno unapređenje uvjeta života djeteta u bolnici.

Cilj: Kako unaprijediti kakvoću metodologije o ocjeni kvalitete ostvarivanja uvjeta i prava djece u bolnicama i njihovih roditelja.

Metodologija: Unapređenje načina praćenja kakvoće zdravstvene skrbi u bolnicama stalni je zadatak navedene akcije. Među ostalim uspostavljena je suradnja s Picker Institute Europe. Slijedom toga provedeno je ispitivanje na četiri dječja odjela u Hrvatskoj primjenom međunarodno validiranog Picker upitnika. Anketiranje pacijenata i analiza rezultata provedena je u suradnji s HEQI-om.

Rezultati: Picker upitnik sadrži 70 pitanja o uvjetima boravka te komunikaciji i informiranosti o stanju hospitalizirane djece. Prikazujemo neke rezultate. Hitno je primljeno 56,5 % djece, a od ostalih planiranih svega je 31,9% prethodno poznato s odjelom; 55,2% roditelja smatra da su bili uključeni u odlučivanja u liječenju djeteta. Razgovor medicinske sestre i djeteta bio je razumljiv u 60% djece, a liječnika i djeteta u 46,9%.

Zaključak: Istraživanje je pokazalo kako je učinjen značajni napredak u mnogim aspektima uvjeta i prava djeteta i njihovih roditelja u bolnicama, ali da je potrebno mnogo više učiniti na izobrazbi zdravstvenog osoblja o pravima djeteta u bolnicama i uključivanja roditelja kao najvažnijeg partnera u skrbi za dijete za vrijeme hospitalizacije

OPED 27. PERVAZIVNI RAZVOJNI POREMEĆAJ ILI REVERZIBILNA EMOCIONALNA DEPRIVACIJA?

*Ilijana Kraguljac, Inge Vlašić-Cicvarić, Tanja Kosec, Igor Prpić**

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka
e-mail: ilijanak@yahoo.com

Emocionalna deprivacija se javlja zbog nedostatne socijalne interakcije u ranim godinama djetetova života. Često se kod socijalno zapuštene djece javlja klinička slika koja nalikuje na pervazivni razvojni poremećaj. Takva djeca ne prepoznaju emocije na ljudskom licu, služe se „šifriranim“ govorom, koji često nije u službi komunikacije, a kod mlađe djece se teško postižu združena pozornost i kontakt pogledom. Roditelji zamjećuju poremećaj govora kod djece ili posumnjaju na oštećenje sluha. U posljednje vrijeme zapažen je sve veći broj djece koja se zbog ovakvih poteškoća upućuju na pregled neuropedijatru i/ili kliničkom psihologu i/ili dječjem psihijatru zbog potrebe upisa u predškolsku ustanovu ili neprimjerenog ponašanja u njoj. Od roditelja se gotovo uvijek dobiju podatci da njihova djeca provode više sati gledajući „crtiće“. Budući da su sve mlađa djeca sve češće izložena i raznim medijima, ponajviše televiziji i internetu, neumjerenom uporabom to može dovesti do djetetove emocionalne deprivacije. Zapažena je sve veća pojava djece s osebujnim tipom usporenog razvoja govora, učestalijom uporabom skraćenica, posebnih izraza i izvedenica od riječi stranog jezika. Dijete oponaša ono što vidi na ekranu, a time na svojevrsan način može kočiti svoj emocionalni razvoj. Oponašajući verbalne i ostale sadržaje na nekoliko stranih jezika, roditelji stječu dojam da je dijete napredno, ali taj kriterij procjene djetetova razvoja može dovesti u zabludu. Naime, takav se govor ne razvija u službi socijalne komunikacije.

Posljedica navedenog je smanjena interakcije s obitelji i vršnjacima. Što je dijete mlađe, to je ovisnije o osobama koje skrbe o njemu, pa je time i emocionalna uključenost obitelji odraz njezine funkcionalnosti. Katkad je potrebno samo praktično savjetovanje obitelji o važnosti aktivnog bavljenja s djecom u bliskom kontaktu (zajednička iga, čitanje priča, i sl.). Kod takve vrste emocionalne deprivacije razvoj je u potpunosti moguće potaknuti. Zato je u terapiji ključna i uloga obitelji. Ako se problemu pristupi multidisciplinarno, te se uključi djecu i roditelje u primjerene psihoterapijske i ostale rehabilitacijske postupke, može se postići značajan napredak u emocionalnom razvoju. Mislimo da pedijatri primarne zaštite i dalje moraju provoditi savjetovanja, radionice i sve zdravstveno edukativne preventivne programe glede nezaobilazne aktivne uloge roditelja u pravilnoj stimulaciji djetetovog emocionalnog razvoja u prvim godinama života.

OPED 28. KOLIKO ČITAMO DJECI

Marija Radonić¹, Ivanka Stričević², Alessandra Silla³, Giorgio Tamburlini⁴, Slavica Bogeljić⁵, Irena Bralić⁶, Rasema Bubica⁷, Željko Čakarun⁸, Mirela Ćurlin⁹, Vlado Drkulec¹⁰, Sonja Horović¹¹, Milivoj Jovančević¹², Marija Hegeduš Jungvirth¹³, Ada Kirn¹⁴, Tereza Krmek¹⁵, Vlado Krmek¹⁶, Nada Marković¹⁷, Marija Spajić¹⁸, Marko Vučković¹⁹

¹ Opća bolnica Dubrovnik, ² Filozofski fakultet Zadar, ³ „Nati per Leegerre, Trst, ⁴ Pedijatrijska ordinacija Bjelovar,

⁵ Pedijatrijska ordinacija Trogir, ⁶ Pedijatrijska ordinacija Metković, ⁷ Pedijatrijska ordinacija Zadar, ⁸ Pedijatrijska ordinacija Župa Dubrovačka, ⁹ Opća bolnica Požega, ¹⁰ Pedijatrijska ordinacija Dubrovnik, ¹² Pedijatrijska ordinacija Zagreb, ¹³ Opća bolnica Čakovec, ¹⁴ Pedijatrijska ordinacija Split, ¹⁵ Opća bolnica Vinkovci, ¹⁶ Pedijatrijska ordinacija Metković, ¹⁷ Dom zdravlja Dubrovnik, ¹⁸ Opća bolnica Karlovac, ¹⁹ Opća bolnica Slavonski Brod
e-mail: marijarado@bolnica-du.hr

Uvod: Pravilan rast i razvoj djeteta u srcu je pedijatrijske struke. Pedijatri su u kontaktu s djetetom od prvog dana njegovog života i dopiru do svakog roditelja te im imaju priliku govoriti o važnosti čitanja i pripovijedanja radi djetetovog kognitivnog, emocionalnog i socijalnog razvoja. Samo 15 minuta glasnog čitanja na dan pomaže djetetovu cjelokupnom razvoju. Pozivamo pedijatre da uključe promociju pismenosti u svoj svakodnevni klinički rad kroz zajedničko čitanje i darivanje slikovnica, primjerenh kronološkoj dobi djeteta i njegovoj sposobnosti shvaćanja.

Cilj: Na osnovi upitnika željeli smo saznati koliko se djeci u obitelji čita i na temelju tih pokazatelja razvijati sustav optimalne brige za dijete u obiteljskom krugu

Metode: Upitnik sa 18 pitanja razdijeljen je roditeljima u pedijatrijskim ambulantama i na dječjim odjelima u 12 hrvatskih gradova kroz mjesec dana, travanj/svibanj 2014. godine. Upitnik je ispunilo 1096 roditelja djece u dobi od 6 mjeseci do 6 godina. Dobiveni podatci su statistički obrađeni deskriptivnom metodom.

Rezultati: Na upit jesu li ikada čitali svojoj djeci 93% roditelja je odgovorilo potvrdno. Djeci svakodnevno čita 38% roditelja, njih 55% kod kuće ima više od 10 slikovnica/ knjiga za djecu. Čitanje slikovnica i pričanje kod uspavlivanja djece 38% roditelja čita slikovnice i priča. Roditeljima je s djecom najdraže igrati se (43,4%) i šetati (33%) 76,4%. Najdraža aktivnost djeci u 68% je igra. Da su čitanje i pisanje s djecom povezani s kasnijim uspjehom u školi smatra 36% roditelja, na drugom je mjestu učenje brojki i slova 14%, dok 12% roditelja ništa ne radi s djecom radi postizanja uspjeha poslije u školi. U dobnim skupinama, od 12-36 mj. i iznad 36 mj. svakodnevno čita isti udio roditelja (39%), dok ih u dobi do 12 mj. svakodnevno čita čak 11% manje.

Broj slikovnica koje imaju kod kuće povećava se s djetetovom dobi. Više od 10 knjiga za čitanje djetetu u dobi do 12 mj. ima 44%, u dobi od 12-36 mj. 46%, a u dobi više od 36 mj. ima 65,5% anketiranih. U dobi do 12 mj. 39% roditelja vidi čitanje i pričanje kao aktivnost koja bi mogla pomoći djeci u uspjehu u školi. Dijete u dobi od šest mj. do šest godina prosječno je u posljednjih 12 mjeseci bilo kod svog liječnika pet puta. U anketi 39% roditelja navodi da su ih na čitanje djeci poticali liječnici, dok su ih osim liječnika najčešće poticali prijatelji (21%).

Zaključak: Bez obzira na to što imaju pozitivan stav prema čitanju, zajedničko čitanje djece i roditelja nije njihova najdraža aktivnost niti su roditelji u dovoljnoj mjeri svjesni da to pomaže djeci u kasnijem uspjehu u školi. Nedovoljna je svjesnost roditelja o važnosti čitanja djeci od najranije dobi. Pedijatri bi relativno brojne posjete djece mogli iskoristiti za promociju čitanja od najranije dobi, kako bi djeca završila čitanje i odrasla s ljubavlju prema knjizi, što u konačnosti vodi boljem uspjehu u školi i kasnije u životu.

OPED 29. ODNOS PREPOZNAVANJA EMOCIONALNIH IZRAZA LICA S PRIVRŽENOŠĆU I OSOBINAMA DJECE I ADOLESCENATA

Marina Perković Kovačević¹, Maja Frenc², Anja Harangoz², Vanja Gorjanac², Maja Buljubašić²

¹ Klinika za dječju i adolescentnu psihijatriju, KBC Osijek, Osijek ² Klinika za psihijatriju, KBC Osijek, Osijek
e-mail: marina.perkovic@gmail.com

Prepoznavanje izraza lica, prema evolucijskom gledištu, jedan je od mehanizama koji omogućuju stvaranje i održavanje socijalnih kontakata te posljedično ima važnu ulogu u rješavanju socijalnih problema (Milovanović, 2013). Iako je prepoznavanje izraza lica naslijeđeni mehanizam, u toj sposobnosti postoje i određene individualne razlike. Između ostalih, važnu ulogu imaju emocionalna stanja osobe, kao i njezine stabilne karakteristike ličnosti, koje mogu olakšati ili otežati procesiranje emocionalnih izraza lica iz okoline.

Sigurno privrženost djeca pokazuju veliki raspon pozitivnih i negativnih emocija zbog toga što su njihovi roditelji reagirali na sve njihove emocionalne izraze. Privrženost je snažna i trajna emocionalna veza pojedinca u odnosu na značenje druge osobe. Razvija se tijekom prve godine života između djeteta i roditelja (skrbnika), a karakterizira je tendencija traženja i održavanja bliskosti privrženim ljudima za vrijeme stresnih situacija (Bowlby, 1969).

Cilj: Ispitati odnos privrženosti djece i adolescenata s majkom, ocem te vršnjacima, njihovih osobina te psihičkih smetnji sa stupnjem točnosti prepoznavanja emocionalnih izraza lica.

Metode: Istraživanje je provedeno na Kliničkom odjelu dječje i adolescentne psihijatrije, Klinike za psihijatriju te na Klinici za pedijatriju, Kliničkog bolničkog centra Osijek. Ispitana su djeca i adolescenti u dobi od 11 do 18 koji su bili u bolničkom tretmanu te oni koji su ambulantnim putem dolazili na preglede (N=80). Instrumenti korišteni u ovom istraživanju su Beckov inventar za mlade (novi instrument namijenjen za ispitivanje depresije, anksioznosti, ljutnje, ometajućeg ponašanja i samopoimanja djece i mladeži od 7 do 18 godina), Inventar privrženosti za roditelje i vršnjake (IPPA; *Inventory of parent and peer attachment*) (Armsden i Greenberg, 1987.) te 12 slika različitih emocionalnih stanja.

Rezultati: Statističkom analizom utvrđena je povezanost privrženosti roditeljima, naročito ocu, osobina i psihičkih smetnji djece i adolescenata sa stupnjem prepoznavanja različitih emocionalnih izraza lica.

Zaključak: Privrženost roditeljima, osobito ocu, te osobine i psihičke smetnje adolescenata povezane su sa stupnjem prepoznavanja različitih emocionalnih izraza lica.

OPED 30. ULOGA SOCIJALNOG RADNIKA U MULTIDISCIPLINARNOM PRISTUPU BOLESNICIMA KLINIKE ZA PEDIJATRIJU KBC-A ZAGREB

Nataša Bijelić*

* Klinički bolnički centar Zagreb, Zagreb
e-mail: nbijelic@kbc-zagreb.hr

Uvod: Socijalni radnik u zdravstvu provodi procjenu socijalnih, emocionalnih, obiteljskih, financijskih i drugih okolinskih čimbenika vezanih uz djetetovo liječenje u bolnici te po završetku liječenja mogućnosti sigurnog otpusta iz bolnice. Dijete i/ili roditelje na razgovor socijalnom radniku upućuje djetetov odjelni ili ambulantni liječnik, a socijalni radnik samostalno identificira problem i daljnje intervencije koje će se poduzimati kako bi se pružila pomoć djetetu i njegovoj obitelji. Socijalni radnik, ukoliko je to moguće u odnosu na dob i težinu oboljenja, prvenstveno uspostavlja suradnju s djetetom, nadalje s članovima njegove obitelji i po potrebi ustanovama socijalne skrbi, a radi planiranja daljnje skrbi djeteta u njegovom domu ili odgovarajućoj ustanovi.

Područja rada socijalnog radnika na Klinici za pedijatriju:

- psihosocijalni rad s obiteljima čiji se članovi, uz bolest djeteta suočavaju s nizom drugih poteškoća, nastalih izravno radi zdravstvenih problema ili i siromaštva, nezaposlenosti, kriminala, ovisnosti o alkoholu i drogama, zbog ratnih stradanja, smanjenja ili gubitka radnih sposobnosti, financijskih poteškoća, zbog starosti, invalidnosti, neželjene trudnoće, asocijalnog ponašanja, psihičkih bolesti i intelektualnih poteškoća osobnih ili drugog člana obitelji
- savjetovanje i informiranje roditelja o pravima u sustavu socijalne skrbi

- kontinuirana suradnja s ustanovama u području socijalne skrbi, radi razmjene informacija ili pomoći pacijentima pri ostvarivanju prava
- nužnost intervencije socijalnog radnika - prijave nasilja u obitelji, nasilja ili zanemarivanja djece Centru za socijalnu skrb te suradnja s Poliklinikom za zaštitu djece Grada Zagreba
- procjena roditeljskih sposobnosti u preuzimanju daljnje brige i skrbi bolesnog djeteta pri otpustu iz bolnice
- prepoznavanje socijalno ranjivih obitelji - npr. samohrani roditelji, siromašne obitelji, Romi i druge manjine, oboljeli od HIV-a, osobe s intelektualnim poteškoćama, ovisnici o drogama i/ili alkoholu, osobe oboljele od PTSP-a i osobe s invaliditetom
- sudjelovanje pri boravku djece iz odgojnih ustanova na liječenjuna Klinici za pedijatriju KBC Zagreb
- suradnja s odgojno-obrazovnim ustanovama koje pohađaju djeca koja se liječe u KBC Zagreb

Zaključak: Kod pristupa djetetu u bolnici važno je naglasiti značaj timske, integrativne i interdisciplinarnog pristupa u dijagnostici, liječenju, rehabilitaciji i resocijalizaciji. S ciljem zaštite života i zdravlja djeteta te pružanja psihosocijalne podrške cijeloj obitelji socijalni radnik Klinike za pedijatriju KBC Zagreb svojim specifičnim vještinama i znanjima sudjeluje u multidisciplinarnom pristupu pacijentima Klinike te promiče suvremeni pristupi zdravstvenoj zaštiti djece u Republici Hrvatskoj.

OPED 31. ULOGA I VAŽNOST ODGOJA I OBRAZOVANJA KRONIČNO BOLESNE DJECE

*Ivanka Gregurinčić**

* KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju

e-mail: ivanka.gregurincic@gmail.com

Vrtić i škola su prve socijalne sredine u koje dijete ulazi nakon obitelji. Obrazovanje i školsko okruženje novodijagnosticiranu kronično bolesnu djecu osnovnoškolskog i srednjoškolskog uzrasta povezuje s primarnom sredinom. Od prvog dana djeca u bolnici nastavljaju biti učenici u bolnici. U početku je to primjereno uključivanje i upoznavanje s bolničkim učiteljima, načinom rada i vršnjacima, a kasnije individualizirani obrazovni proces prilagođen liječenju, mogućnostima i potrebama djeteta. Škola u bolnici i u kući omogućuje prilagođenim metodama bolesnim učenicima usvajanje novih sadržaja i kontinuitet u obrazovanju kako bi se po završetku liječenja mogli uključiti u nastavak školovanja zajedno sa svojim vršnjacima.

Uloga pedijatra u timu (uz učitelja, medicinsku sestru, socijalnog pedagoga i psihologa) tijekom hospitalizacije je informirati bolničke učitelje o tijeku liječenja kako bi kroz razmjenu informacija zajednički osnažili bolesnog učenika. Drugi segment je povratak u primarnu školsku sredinu gdje se kronično bolesno dijete susreće sa novim izazovima tijekom uključivanja i prilagođavanja svakodnevnom životu uvažavajući kroničnu bolest.

Odgajatelji, učitelji i stručni suradnici u vrtićima i školama navode da nisu sigurni kako se odnositi prema kronično bolesnoj djeci, posebno u postavljanju granica u ponašanju. Njihovo neznanje i njihovi vlastiti strahovi o bolesti mogu dodatno otežati djetetovu uspješnu integraciju u vrtiće i školu. Stoga je izuzetno važno timski (liječnik, medicinska sestra, socijalni pedagog, psiholog) pripremiti i educirati odgojitelje, učitelje i stručne suradnike o potrebama i specifičnostima djece s kroničnim bolestima. Jednom godišnje Zavod za endokrinologiju i dijabetes i Zavod za neurologiju Klinike za pedijatriju KBC Zagreb u suradnji sa Agencijom za dogoj i obrazovanje RH provode sustavnu edukaciju prosvjetnih djelatnika o dijabetesu i epilepsiji. Uz ovo postoje i edukacije o različitim kroničnim i po život ugrožavajućim bolestima koje su organizirane od različitih organizacija civilnog društva. Obrazovanje kronično bolesne djece zahtjeva uključivanje različitih segmenata obrazovnog i zdravstvenog sustava. Samo zajedničkim naporima možemo pomoći u obrazovanju djeci koja su suočena s kroničnom bolešću.

OPED 32. BJELOVARSKO BILOGORSKA ŽUPANIJA PRIJATELJ DOJENJA

Marija Čatipović¹, Gordana Šelović Bobonj², Vesna Bacalja³, Vesna Milošaković⁴, Alojzija Šulentić⁵, Miroslav Kudlač⁶, Josip Grgurić⁷

¹ Specijalistička pedijatrijska ordinacija Marija Čatipović, Bjelovar, ² Specijalistička pedijatrijska ordinacija Gordana Šelović Bobonj, Bjelovar, ³ Pedijatrijska ordinacija Vesna Bacalja, dr. med., Čazma, ⁴ Dom zdravlja Bjelovarsko bilogorske županije, Bjelovar, ⁵ Specijalistička pedijatrijska ordinacija Alojzija Šulentić, Daruvar, ⁶ Specijalistička pedijatrijska ordinacija Miroslav Kudlač, Garešnica, ⁷ UNICEF – Ured za Hrvatsku, Zagreb
e-mail: mcatipov@gmail.com

„Bjelovarsko bilogorska županija prijatelj dojenja“ je program UNICEF-a i Ministarstva zdravlja, nastavak je programa „Rodilišta prijatelji djece“, kojim se sveobuhvatna skrb za majke dojilje i njihovu djecu proširuje na zajednicu. Pripreme za provođenje programa su započete prije četiri godine na način da su aktivnosti programa organizirane i provedene na području dijela populacije grada Bjelovara. Počelo se s doedukacijom sudionika programa, postupno su otklanjane prepreke do konačnog uvođenja programa. Savjetovališta za djecu - prijatelji dojenja i grupe za potporu dojenja u suradnji s „Rodilištem - prijatelj djece“ Opće bolnice Bjelovar potiču početak dojenja i isključivo dojenje do šest mjeseci života, te nastavak dojenja s pravodobnim uvođenjem dohrane. Trudnice se tijekom trudničkih tečajeva educiraju o načinu i prednostima prirodne prehrane. Uspostavljena je suradnja s Kliničkom bolnicom „Sveti Duh“ u edukaciji osoblja uključenog u njegu majke i djeteta. Kontinuiranim radionicama za javnost potiče se razvoj kulture dojenja u zajednici. Suradnja s tijelima gradske i županijske uprave i medijima pridonosi razvoju svijesti o važnosti dojenja. Aktivnosti udruge „Zdravo i sretno djetinjstvo“ usmjerene su na edukaciju djece i adolescenata u osnovnim i srednjim školama. Program „Bjelovarsko-bilogorska županija - prijatelj dojenja“ ima za cilj širenje navedenih aktivnosti na sve gradove županije. Nakon godine dana provođenja programa na području županije djeluje 12 grupa za potporu dojenja, koje su se tijekom godine dana sastale 84 puta, a sastancima grupa su prisustvovala 274 polaznice. Trudnički tečajevi se održavaju u Bjelovaru, Čazmi i Daruvaru, održano je 20 trudničkih tečajeva s ukupno 267 polaznica. Vježbe za trudnice su sastavni dio trudničkih tečajeva te se održavaju s istim grupama polaznica. Certificirano je jedno Savjetovalište za djecu prijatelj dojenja, a pet pedijatrijskih ordinacija očekuje stjecanje naslova. U Bjelovaru i Daruvaru je u više javnih objekata i restorana osigurano mjesto za dojenje. U suradnji s upravom „Čazmatransa“ je u 500 autobusa označeno mjesto za dojenje. U dvije županijske ljekarne je također označeno mjesto za dojenje, uklonjeni su svi reklamni materijali namjenskostima za majčino mlijeko sukladno KOD-u. Na uzorku šest ordinacija koje sudjeluju u provođenju programa, tijekom protekle godine, do mjesec dana života ukupno je dojeno je 82,3% novorođenčadi, do tri mjeseca 67,7% dojenčadi, do šest mjeseci 53,2% i do godine dana 32,7% djece.

OPED 33. ZNAČAJ SISTEMATSKIH PREGLEDA UČENIKA PRVIH RAZREDA NA PODRUČJU OPĆINE TUZLA

Žana Djulović Jusić, Nermina Djulović*

* Dispanzer za školsku djecu i omladinu, Javna zdravstveno nastavna ustanova Dom zdravlja Tuzla, Bosna i Hercegovina
e-mail: zanadjulovic@yahoo.com

Cilj rada je bio ukazati na pojavu bolesti i oboljenja kod djece školskog uzrasta od pet do sedam godina u školama na području općine Tuzla.

Bolesnici i metode: Istraživanje je obuhvatilo četiri osnovne škole na području općine Tuzla i 197-oro djece je pregledano u periodu od rujna do studenog 2013. godine. Metode pregleda su bile: auskultacija, palpacija, perkusija, inspekcija, mjerena je tjelesna masa i visina, vidna oštrina, uzete su anamneze o sadašnjoj bolesti i socijalno epidemiološki podatci.

Rezultati: Najčešća oboljenja kod školske djece su *obesitas* kod 87-oro (44,2%) djece i *caries dentis* kod 74-oro (37,6%), *dyslalia*, *asthenia corporis*, *myopia*, *strabismus*, *pedes plani*, *scoliosis*, *neurodermitis*.

Rasprava: Kod školske djece je pronađen visok postotak *obesitas* i *caries dentis* zahvaljujući lošim socioekonomskim uvjetima, smanjenoj fizičkoj aktivnosti te visokom unosu ugljikohidrata.

Zaključak: Pedijatri i specijalisti školske medicine trebaju sve više biti prisutni u školama obavljajući periodički sistemske preglede, djelujući u smislu zdravstvenog obrazovanja školske djece.

OPED 34. SMRTNOST DJECE U U HRVATSKOJ U DOBI 0-19 GODINA U RAZDOBLJU 1995.- 2012. GODINE

Aida Mujkić¹, Ana Ivičević Uhernik², Urelija Rodin², Julije Meštrović³, Natko Gereš⁴

¹ Škola narodnog zdravlja „A.Štampar“, Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagrebu, Zagreb, ² Hrvatski zavod za javno zdravstvo, Zagreb, ³ Klinika za pedijatriju, Split, Medicinski fakultet, Sveučilište u Splitu, ⁴ Nevladina udruga „Status-M“, Zagreb
e-mail: aida.mujkic@mef.hr

Uvod: Smrtnost djece je jedan od najznačajnijih pokazatelja zdravstvenog stanja populacije. To se posebice odnosi na dojenačku i smrtnost djece u dobi ispod pet godina. Praćenje smrtnosti djece sastavni je dio ciljeva Svjetske zdravstvene organizacije, a smanjenje smrtnosti djece ispod pet godina za dvije trećine do 2015. godine jedan je od ciljeva „Milenijske deklaracije“ Ujedinjenih naroda. Ostvaren je značajan napredak u smanjenju umiranja djece posebice zbog tradicionalnih razloga kao što su opća nebriga za djecu, loši higijenski uvjeti, neprikladna i nehigijenska prehrana, infektivne bolesti. Danas su vodeći uzroci smrtnosti djece čimbenici povezani s majkom i komplikacijama trudnoće, trudova i porođaja, kongenitalne malformacije, nesreće i maligne bolesti.

Cilj: Analizirati smrtnost djece u dobi 0-19 godina u Hrvatskoj u razdoblju 1995.-2012.godine.

Metode: Analizirani su podaci vitalne statistike Državnog zavoda za statistiku obrađeni od strane Hrvatskog zavoda za javno zdravstvo. Zbog svojih specifičnosti u uzrocima i stopama smrtnosti izdvojeni su podaci za prvu godinu života.

Rezultati: Tijekom prve godine života opća stopa smrtnosti izražena na 100 000 je 1995.godine iznosila 835, a 2012. godine 359. U većini godina su stope smrtnosti muške dojenčadi (954→368) iznad stopa smrtnosti ženske dojenčadi (709→348) u sva tri vodeća uzroka smrtnosti. Vodeći uzroci su: čimbenici povezani s majkom i komplikacijama trudnoće, trudova i porođaja; prirođene malformacije, deformiteti i kromosomske abnormalnosti; simptomi, znakovi i abnormalni klinički i laboratorijski nalazi nesvrstani drugamo (uključujući sindrom iznenadne dojenačke smrti). Stope smrtnosti su snižene za sva tri vodeća uzroka smrtnosti. U dobi od prve do 19. godine života opća stopa smrtnosti izražena na 100 000 je 1995.godine iznosila 39, a 2012. godine 18. U svim godinama su stope smrtnosti za dječake/mladiće (48→23) iznad stopa smrtnosti za djevojčice/djevojke (29→12). Na prvom mjestu uzroka su nesreće/ozljede, a na drugom maligne bolesti kroz cijelo razdoblje. Na trećem mjestu su prirođene malformacije, deformiteti i kromosomske abnormalnosti koje se u pojedinim godinama izmjenjuju s bolestima živčanog sustava. Stope smrtnosti zbog nesreća/ozljeda su snižene s 23 na devet, dok se stope smrtnosti za maligne bolesti kreću oko četiri, a za kongenitalne malformacije i živčane bolesti oko dva s oscilacijama prema godinama.

Zaključak: Uzroci smrti djece u nas potpuno odgovaraju slici smrtnosti djece razvijenih zemalja. Ostvarena su značajna sniženja stopa smrtnosti kako u dojenačkom razdoblju tako i nakon njega tijekom djetinjstva. Potrebne su usmjerene intervencije daljnjem sniženju stopa smrtnosti djece posebice uzrokovanih izbjegljivim razlozima kao što su nesreće/ozljede koje su vodeći uzrok smrtnosti nakon prve godine života.

OPED 35. MARTE MEO METODA I RAZVOJNO PODUPIRUĆI DIJALOG

*Sanja Pejić Roško, Vesna Jerković, Ivana Murat, Maja Ereiz**

* Poliklinika Zlatni Cekin, Slavonski Brod
e-mail: sanja.rosko@gmail.com

Marte Meo program je praktični model za razvoj novih vještina odgoja i usmjeravanja djece u svakodnevnim interakcijama. Oblikovan je za roditelje i osobe koje se profesionalno brinu o djeci i koje djelomično ili potpunosti preuzimaju roditeljsku ulogu u različitim institucijama koje se bave djecom (rehabilitacijski centri, domovi za tjedni, povremeni ili trajni smještaj) kao i za one koji usko surađuju s roditeljima i bave se savjetovanjem roditelja (liječnici koji se bave djecom, pedijatri i liječnici obiteljske medicine, psiholozi, medicinske sestre, socijalni radnici, odgajatelji, terapeuti različitih profila). Marte Meo je izveden iz latinskog „mars martis“, pojam koji označava „vlastite snage“. Konačni cilj je poduprijeti ljude na korištenje svojih vlastitih snaga za unapređivanje i poticanje razvojnog procesa kod djece, roditelja i stručnjaka. Marte Meo metoda temelji se na razvojno podupirućem dijalogu kojim dijete dobiva potrebne informacije i potporu na različitim razinama razvoja. Odrasli zaduženi za brigu i razvojno podupiranje će prirodno opažati i analizirati djetetove potrebe za informacijom i podrškom. Dijete će u svojoj potrebi za razvojem nastojati izazvati određeni vid dijaloškog ritma u svojoj okolini koji mu je potreban. U

praksi „Marte Meo metoda sastoji se od video interakcijske analize koja se zasniva na uporabi liste provjere. Nakon toga obavlja se razgovor s roditeljem ili osobom koja brine o djetetu, naglašavajući važne i dobre momente korak po korak i dajući konkretne informacije i savjete. Na kraju razgovora postavljaju se radne točke za sljedeći snimak odnosno sastanak. Savjetovanje i prenošenje Marte Meo informacije obavlja se sve dotle dok roditelj ne poveže prave stvari, prave momente i povjeruje u svoje vlastite snage. U radu bismo ukratko prikazali video materijal kao prikaz slučaja te način prenošenja Marte Meo informacije u našoj ustanovi. Poliklinika Zlatni cecin ustanova je koja se na sveobuhvatan način bavi rehabilitacijom djece s različitim vrstama poteškoća. U polivalentnom timu su liječnici pedijatar i fizijatar, medicinske sestre i fizioterapeuti (licencirani Vojta i Bobath) te stručni suradnici (psiholog, logoped i edukacijski rehabilitatori). Marte Meo metodom bave se pedijatar, psiholog te edukacijski rehabilitatori (certificirani Marte Meo terapeuti). Jedna smo od prvih ustanova koja je ispunila uvjete za dobivanje certifikata Marte Meo ustanova.

Hrvatsko društvo za humanu genetiku

GEN 36. RITSCHER-SCHINZELOV SINDROM - 3C (CRANIO-CEREBELLO-CARDIAC SYNDROME) - PRIKAZ BOLESNIKA

*Jurica Vuković, Duška Tješić Drinković, Irena Senečić Čala, Sanda Huljev Frković, Lana Omerza**

Zavod za gastroenterologiju, hepatologiju i prehranu Klinike za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu
i KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: lanamadercic@yahoo.com

Ritscher-Schinzelov sindrom prvi put je opisan 1987. u dvije sestre s anomalijama stražnje lubanjske jame, atrijskim septalnim defektom i kraniofacijalnim anomalijama. Naziva se i sindromom 3C (*cranio-cerebello-cardiac syndrome*) i smatra se da se nasljeđuje autosomno recesivnim putem. Dosad je u literaturi opisano tridesetak pacijenata, mahom dječje dobi, s najstarijim opisanim u dobi od 42 godine.

Godine 2001. predloženi su kriteriji za postavljanje dijagnoze sindroma 3C koji klinički uključuju:

1. različite kraniofacijalne anomalije i anomalije koštanog sustava, uključujući rascijep nepca, naglašeno čelo i zatiljak, hipertelorizam, uleknut korijen nosa, mikrognatiju, antimongoloidno položene oči, kolobom
2. prirođenu srčanu grješku - atrijski ili ventrikularni septalni defekt, Fallotovu tetralogiju, hipoplastično lijevo srce, stenozu aortalne i/ili pulmonalne valvule
3. anomalije središnjeg živčanog sustava, uključujući Dandy-Walkerovu malformaciju, hipoplaziju vermisa i ciste stražnje lubanjske jame

Za postavljanje dijagnoze potrebno je imati prirođenu srčanu grješku, anomaliju stražnje lubanjske jame, rascijep nepca ili kolobom ili četiri druge karakteristične kraniofacijalne anomalije.

Kod naše je pacijentice intrauterino postavljena sumnja na Dandy-Walkerovu anomaliju, koja je potvrđena prenatalnim MR-om. Prenatalni kariogram bio je uredan. U novorođenačkoj je dobi postavljena dijagnoza prirođene srčane grješke - ASD tipa II., uz displastičnu i stenotičnu pulmonalnu valvulu i restriktivnu kardiomiopatiju. Budući da je imala i klasičnu dizmorfiju lica (nagašen zatiljak, hipertelorizam, širok, uleknut korijen nosa, antimongoloidno položene očne rasporke, nisko položene uške), zadovoljila je kriterije za postavljanje dijagnoze. Uz navedene imala je i anomalije drugih organskih sustava, uključujući kirurški korigiranu malrotaciju crijeva, koja je dosad opisana u samo jednog pacijenta, te dilataciju kanalnog sustava bubrega.

Zbog kardiorespiratorne insuficijencije naša je pacijentica preminula u dobi od 14 mjeseci.

GEN 37. JE LI CURRARINO SINDROM TEŠKO DIJAGNOSTICIRATI: PRIKAZ BOLESNIKA I TRI PATOGNOMONIČNA ZNAKA

Slaven Abdović¹, Martin Ćuk¹, Ana Tripalo-Batoš², Goran Roić²

¹Klinika za pedijatriju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, ²Zavod za dječju radiologiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb
e-mail: sabdovic@mef.hr

Uvod: Currarino sindrom (CS) (OMIM#176450) izuzetno je rijedak malformacijski sindrom obilježen patognomoničnim trijasom koji uključuje anomaliju sakruma, presakralnu masu i anorektalnu malformaciju. U sklopu sindroma mogu se javiti druge pridružene, urogenitalne ili intraspinalne anomalije. Sindrom se nasljeđuje autosomno dominantno, a u opisanim bolesnika je nađena patogena mutacija u genu *MXN1* (engl. *motor neuron and pancreas homeobox 1*). Penetrantnost je nepotpuna, a klinička ekspresija vrlo varijabilna, čak i među oboljelim članovima unutar iste obitelji. Prikazujemo 16-godišnju djevojku s CS-om koja je upućena u našu kliniku zbog slučajnog nalaza presakralne mase.

Prikaz bolesnika: Riječ je o djetetu zdravih roditelja (bez znakova CS-a), rođenom iz uredne trudnoće i porođaja. Roditelji nisu u krvnom srodstvu. U dojenačkoj dobi je operirana zbog prirođene stenoze anusa, a u dobi od dvije godine joj je dijagnosticiran bilateralni vezikouretralni refluks koji je kirurški korigiran. Uredno se tjelesno i psihomotorički razvijala, a osim tvrdokorne kronične opstipacije nije imala drugih tegoba. U dobi od 15 godina na kontrolnoj mikcijskoj cistouretrografiji nađena je unilateralna anomalija sakruma, a dodatnom radiološkom obradom postavljena je dijagnoza hemisakruma. Tada je zbog sonografskog nalaza ovalne tvorbe u maloj zdjelici učinjen MSCT koji prikazuje retrouterinu ekspanzivnu, cističnu tvorbu promjera 9 cm sa solidnim dijelom dimenzija 3x4 cm. Laparaskopskom eksploracijom prikazan je dvorogi uterus, a zbog retroperitonealne lokalizacije opisana tvorba nije vizualizirana. Učinjen je MRI male zdjelice koji je opisao anteriornu sakralnu meningokelu. Upućena je u našu kliniku, gdje je obavljena široka slikovna i funkcionalna dijagnostika, kojom je potvrđeno sljedeće: anteriorna sakralna meningomijelomela, anomalija urotakta (*uterus bicornis-unicolis*, dvostruki lijevi ureter, dvostruki kanalni sustav lijevog bubrega s hidronefrozom donjeg kanalnog sustava i redukcijom funkcionalnog parenhima) te izostanak intraspinalne anomalije. Neurološki pregled, EMNG, anorektalna manometrija i urodinamika isključili su neurogene sekvele na donjim ekstremitima, rektumu i donjem urotaktu. Na temelju navedenog postavljena je dijagnoza CS-a s kroničnom opstipacijom kao jedinim simptomom u kliničkoj prezentaciji.

Zaključak: Iako je rijedak, važnost poznavanja CS-a ogleda se u činjenici da je prezentiran s tri patognomonična znaka koji, ako su prisutni, uvijek trebaju pobuditi sumnju na ovaj sindrom i na taj način izbjeći nepotrebni dijagnostički postupci te opasne komplikacije pogrešnog liječenja. Kompletni trijas CS-a uključuje srpasti hemisakrum, presakralnu masu i specifičnu analnu stenozu. Rano postavljanje dijagnoze omogućava ciljano liječenje i daje uvid u prognozu tijeka bolesti. Molekularna analiza gena *MXN1* omogućuje adekvatno genetičko savjetovanje, a u nekih slučajeva može otkriti oboljele članove obitelji koji su dotad bili asimptomatski ili imali tek blage simptome bolesti.

GEN 38. KONGENITALNI CENTRALNI HIPOVENTILACIJSKI SINDROM (CCHS) - BOLESNICI U HRVATSKOJ

Darija Kovačević¹, Dorotea Ninković², Lana Omerza², Jurica Vuković², Boris Filipović-Grčić², Dalibor Šarić², Milivoj Novak², Margareta Dujšin², Duška Tješić-Drinković², Irena Senečić-Čala²

¹Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb ²Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: isenecic@yahoo.com

CCHS je vrlo rijetka, genetički uzrokovana bolest u kojoj je poremećena autonomna kontrola disanja, praćena alveolarnom hipoventilacijom s nemogućnošću održavanja normalnih vrijednosti parcijalnog tlaka ugljikovog dioksida. Posljedica je mutacije gena *PHOX2B* koja se nasljeđuje autosomno dominantno.

Cilj: Prikazati troje jedinih dijagnosticiranih pacijenata s CCHS-om u Hrvatskoj, različitog kliničkog tijeka i ishoda bolesti.

1. bolesnik je djevojka, rođena 1994. godine. Od rođenja uočene recidivirajuće apnoičke atake u snu. U ranoj dojenačkoj dobi u više navrata operirana zbog Hirschsprungove bolesti i zbog težeg oporavka. Nakon anestezije posumnjalo se na CCHS. U dobi od 4,5 godine dijagnoza je potvrđena u inozemstvu te je uvedena ventilacijska potpora u snu kućnim prijenosnim respiratorom. U dobi od 16 godina, osim manjih neuroloških, oftalmoloških i kognitivnih odstupanja od normale, urednog je

tjelesnog i psihomotornog razvoja, normalnog kardiopulmonalnog statusa, bez gastroenteroloških tegoba. Ovisna je o ventilacijskoj potpori na masku tijekom spavanja. Dobro je psihosocijalno integrirana među vršnjacima, završila je srednju školu. Genska analiza je potvrdila CCHS mutaciju stop kodona (p.*315Cys>41).

2. bolesnik je dječak, rođen 2004. godine. Od rođenja ne diše samostalno uz višestruke neuspjele pokušaje odvajanja od respiratora. Nakon rođenja otežana evakuacija stolice te je utvrđen aganglionarni dugi segment kolona i dijela tankog crijeva, zbog čega je u više navrata operiran. Nije podnosio enteralni unos, ostaje ovisan o parenteralnoj prehrani i trajno ovisan o mehaničkoj ventilaciji. U dobi od 4,5 mjeseca, u sepsi, egzistira zbog višeorganskog zatajenja. Genska analiza je potvrdila CCHS genotip 20/27.

3. bolesnik je dječak rođen 2012. godine. Nakon rođenja primarno reanimiran, a zbog daljnje respiratorne insuficijencije započeta mehanička ventilacija. Unatoč kasnijem oporavku plućne funkcije, uslijedio je niz bezuspješnih pokušaja ekstubacije s posljedičnom hipopnejom i retencijom CO₂. S obzirom na urednu opsežnu neurološku i metaboličku obradu, posumnjalo se na CCHS. Genskom analizom je potvrđen genotip 20/26. Ovisan je o mehaničkoj ventilaciji tijekom sna, koja se provodi putem traheostome. Usporenijeg je motoričkog i neurološkog razvoja.

Zaključak: Iako je CCHS, posebice udružen s Hirschsprungovom bolešću, vrlo rijedak sindrom, može se očekivati više slučajeva u populaciji od 4,2 milijuna. Veća svijest o postojanju sindroma CCHS, osobito klinički lakših oblika, zacijelo će pridonijeti ranijem prepoznavanju i pravodobnom terapijskom pristupu ovim bolesnicima.

GEN 39. MOLEKULARNO-GENETIČKA ANALIZA GENA CYP21A2 I KORELACIJA GENOTIPA I FENOTIPA U BOLESNIKA S KLASIČNIM OBLIKOM KONGENITALNE ADRENALNE HIPERPLAZIJE U HRVATSKOJ

Katja Dumić Kubat¹, Zorana Grubić², Ingeborg Barišić¹, Katarina Štingl², Tony Yuen³, Robert Wilson³, Miroslav Dumić⁴, Veselin Škrabić⁵, Vesna Kušec², Maria I. New³

¹ Referentni centar Ministarstva zdravlja RH za praćenje kongenitalnih anomalija, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb,

² Zavod za laboratorijsku dijagnostiku, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb, ³ Adrenal Steroid Disorder Program, Mount Sinai School of Medicine, New York, SAD, ⁴ Referentni centar Ministarstva zdravlja RH za pedijatrijsku endokrinologiju i dijabetes, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb,

⁵ Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Splitu, Klinički bolnički centar Split, Split
e-mail: katja.dumic@gmail.com

Uvod: Kongenitalna adrenalna hiperplazija (KAH) uzrokovana nedostatkom enzima 21-hidroksilaze (21-OHD) autosomno recesivni je poremećaj koji nastaje zbog mutacija u genu CYP21A2.

Ovisno o rezidualnoj enzimskoj aktivnosti 21-OH, KAH dijelimo na klasični (jednostavni virilizirajući, engl. *simple virilizing-SV*) i oblik s gubitkom soli, engl. *salt wasting-SW*) i neklasični oblik.

Ciljevi: Opisati spektar mutacija gena CYP21A2 i korelaciju genotipa i fenotipa u bolesnika s klasičnim oblikom KAH-a iz Hrvatske.

Metode: Molekularna analiza bolesnika s KAH-om je učinjena u 93-je bolesnika u dobi od jedne do 45 godina (60 muških i 33 ženskih, 66-ero SW i 27-ero SV) i njihovih 193-je srodnika prvog stupnja (134 majki i očeva, 59-ero braće i sestara).

Uz pomoć alel specifičnog PCR-a identificirane su točkaste mutacije, a delecije i konverzije su analizirane uz pomoć Southern blot-a i sekvenciranja gena.

Genotipovi, odnosno mutacije su kategorizirani u različite skupine, ovisno o rezidualnoj aktivnosti enzima 21-OH (0-nema aktivnosti, A–minimalna aktivnost B–rezidualna aktivnost oko 2%).

Rezultati: U 91-og bolesnika mutacije su nađene u oba alela. Pedeset i devetero bolesnika bili su složeni heterozigoti, 32-oje homozigoti. Unatoč jasnim kliničkim i biokemijskim znakovima koji upućuju na KAH, u jednog bolesnika je nađena mutacija samo na jednom, a u jednog ni na jednom alelu. Učestalost mutacija iznosila je: I2G 35,5%, del/conv 19,4%, R356W 15,1%, I172N 11,3%, Q318X 5,4%, del 8bpE3 2,1%, Ex 6 cluster 1,6%, R426H 1%, P30L 1% i R483P 0,5%. *De novo* i nove, dosad u literaturi neopisane mutacije nisu nađene. Ukupna korelacija genotipa i fenotipa iznosila je 89% (skupina 0: 100%, skupina A: 86% i skupina B: 75%). Unutarobiteljska varijabilnost fenotipa između braće i sestara uočena je u dvije obitelji. Analizom gena CYP21A2 unutar članova obitelji otkriveno je 7-ero novih bolesnika.

Zaključak: Riječ je o dosad najvećoj studiji u Jugoistočnoj Europi u kojoj su opisane mutacije gena *CYP21A2* u bolesnika s klasičnim KAH-om. Distribucija mutacija gena *CYP21A2* u našoj populaciji slična je distribucijama opisanim u drugim studijama provedenim na europskim populacijama. U našoj se studiji može izdvojiti visoka učestalost mutacije R356W (15,1%), inače rijetke u Europi, a česte u Aziji. Genotipizacijom većeg broja bolesnika slavenskog podrijetla otkrilo bi se je li mutacija R356W etnički specifična za ovu populaciju. Parcijalna korelacija genotipa i fenotipa i unutarobiteljska varijabilnost fenotipa upućuju na činjenicu da valja biti oprezan kod predikcije fenotipa na temelju genotipa.

GEN 40. ELLIS VAN CREVELDOV SINDROM – EPIDEMIOLOŠKA STUDIJA U EUROPSKOJ POPULACIJI

Ljubica Boban¹, Ingeborg Barišić,¹ Maria Loane,² Ester Garne,³ Diana Wellesley,⁴ Elisa Calzolari,⁵ Helen Dolk²,
EUROCAT Working group

¹ Referentni centar Ministarstva zdravlja za praćenje kongenitalnih anomalija, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ² EUROCAT Central Registry, Center for Maternal, Fetal and Infant Research, University of Ulster, Newtownabbey, United Kingdom, ³ Pediatric Department, Hospital Lillebaelt, Kolding, Denmark, ⁴ University Hospitals Southampton Faculty of Medicine and Wessex Clinical Genetics Service, Princess Anne Hospital, Southampton, United Kingdom, ⁵ Istituto di genetica medica, University of Ferrara, Ferrara, Italy
e-mail: ljubica.odak7@gmail.com

Uvod: Ellis-van Creveldov sindrom ili hondroektodermalna displazija rijedak je autosomno recesivni genetički sindrom, glavna obilježja kojeg su neproporcionalno smanjen rast sa skraćenim udovima, skraćena rebra, polidaktilija te srčane grješke od kojih je najčešća atrijski septalni defekt. Kod oboljelih prisutna je i ektodermna displazija koja zahvaća zube, kosu i nokte.

Cilj ovog rada je odrediti prevalenciju, vrijeme dijagnoze, zastupljenost pojedinih anomalija te njihov utjecaj na stopu preživljenja kod oboljelih.

Metode: Analizirani su podatci dobiveni iz 34 registra EUROCAT (*European Surveillance of Congenital Anomalies*) mreže registara prirođenih mana. Registrse služe istom metodologijom prikupljanja podataka kao i višestrukim izvorima njihove provjere. Analizirani su podatci o živorođenima, mrtvorodenima ≥ 20 tjedana gestacije te o medicinski indiciranim prekidima trudnoće.

Rezultati: Podatci su prikupljeni u razdoblju od 1990.-2011. godine u populaciji od 15 960 658 porođaja. Zabilježen je 41 oboljeli od EVC-a. Prevalencija je iznosila 0,52 na 100 000 porođaja i tijekom promatranog razdoblja nije se mijenjala. Omjer M:Ž iznosio je 1,2:1. Najveći broj oboljelih dijagnosticiran je prenatalno 27/35 (77,2%), u prosjeku s 17 ± 3.4 gestacijskih tjedana. Manji broj oboljelih dijagnosticiran je pri porođaju 8/35 (22,8%). Anomalije udova bile su prisutne u 23/25 oboljelih (92%), srčane grješke u 18/25 (72%), anomalije rebara u 7/25 (28%). Polidaktilija je bila prisutna kod 23-je oboljelih (92%). Od srčanih grješaka najčešći su bili septalni defekti (11/25; 44%), dok su preostale grješke bile rjeđe zastupljene: zajednički atrij (2/25; 8%), koarktacija aorte (2/25; 8%), hipoplastično lijevo srce (2/25; 8%) i dvostruki izlaz desnog ventrikula (1/25; 4%). Medicinski inducirani prekid trudnoće učinjen je u 24/41 (58,5%) oboljelih, živorođenih je bilo 15-ero (15/41; 36,6%), dok je dvoje bilo mrtvorodeno (2/41; 4,9%). Svi živorođeni su preživjeli prvi tjedan života.

Zaključak: Ellis-van Creveldov sindrom je rijedak poremećaj prevalencije 1 na 189 082 porođaja koji se najčešće dijagnosticira u prvom tromjesečju trudnoće. Prekidi trudnoća uz medicinsku indikaciju i odumiranje ploda zbog teže srčane grješke značajno smanjuju prevalenciju živorođenih koja iznosi 0,26 na 100 000 (1 na 389 284) porođaja.

GEN 41. MEGALOBLASTIČNA ANEMIJA S PROTEINURIJOM. PRIKAZ BOLESNIKA S OBILJEŽJIMA SINDROMA IMERSLUND GRÄSBECK NAJMAN

Dejan Balažin, Marija Hegeduš Jungvirth, Edgar Glavaš, Igor Šegović*

* Županijska bolnica Čakovec, Čakovec
e-mail: dbalazin@yahoo.com

Riječ je o rijetkom autosomno recesivnom poremećaju koji se javlja u djetinjstvu, a karakteriziran je megaloblastičnom anemijom i proteinurijom, bez poremećaja bubrežne funkcije. Proteinurija se javlja u pola slučajeva. Bolesnici imaju i nespecifične simptome kao što su recidivne gastrointestinalne ili respiratorne infekcije, bljedoću, umor, zastoj u rastu. Moguća su i neurološka oštećenja. Karakterizira ga terapijski odgovor na parenteralnu primjenu vitamina B12. Bolest je prvi put opisana u

Finskoj i Norveškoj gdje je prevalencija oko 1:200 000. Uzrok malapsorpcije B12 i proteinurije je mutacija gena za cubilin (*CUBN*) na kromosomu 10 (10p12.1) i amnionless (*AMN*) na kromosomu 14 (14q32). Oba proteina su komponente intestinalnog receptora za vitamin B12-intrinzički kompleks i receptora koji regulira tubularnu reapsorpciju primarnog urina. Megaloblastična anemija se javlja kao posljedica nemogućnosti diobe hematopoetskih stanica, nemogućnosti replikacije DNA (zahvaćene sve stanice koje se dijele, osobito one s brzmom diobom).

Prikazali smo slučaj 10-godišnjeg dječaka s teškom megaloblastičnom anemijom i proteinurijom, hospitaliziranog na našem odjelu. Uz transfuziju eritrocita uvedena je i terapija vitaminom B12 parenteralno. Nakon uvođenja terapije dolazi do promptnog oporavka eritrocitne loze. Učinjena je i dodatna hematološka obrada, uključujući i punkciju koštane srži. Tijekom jednogodišnjeg praćenja nalazi crvene krvne slike u potpunosti u granicama normale, u urinu se povremeno registrira blaga proteinurija, što je u skladu s podacima iz literature.

U zaključku možemo reći da je riječ o rijetkom genetičkom poremećaju sa dva glavna obilježja, megaloblastičnom anemijom i proteinurijom. Definitivnu potvrdu daje molekularna analiza gena *AMN* i *CUBN*. Terapija je doživotno parenteralno davanje vitamina B12.

GEN 42. SINDROM MEGALENCEFALIJA-KAPILARNA MALFORMACIJA-POLIMIKROGIRIJA (MCAP) - PRIKAZ BOLESNIKA

Sanda Huljev Frković¹, Slobodna Murat Sušić², David Ozretić³, Marijan Frković¹, Marija Vidaković¹, Jasminka Stipanović¹, Mia Šalamon¹, Davor Begović¹

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb² Klinika za dermatovenerologiju, KBC Zagreb, Zagreb,

³ Klinički zavod za dijagnostičku i intervencijsku radiologiju, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: sanda.huljev@gmail.com

Sindrom megalencefalija-kapilarna malformacija-polimikrogirija (MCAP) poremećaj je karakteriziran primarnom megalencefalijom, kutanim kapilarnim malformacijama, anomalijama moždanog korteksa, prekomjernim rastom uz asimetriju tijela i mozga. Kod većine bolesnika postoji zaostajanje u psihomotornom razvoju, gotovo je uvijek prisutna hipotonija, manje često se javljaju cerebralni napadaji. Ovaj poremećaj se javlja sporadično s jednakom učestalošću u oba spola. U novije vrijeme nastanak sindroma povezuje se mutacijama gena *PIK3CA* u mozaičnom obliku. Ovaj gen kodira podjedinicu enzima važnog u regulaciji procesa staničnog rasta, angiogeneze i razvoju mozga.

Naš bolesnik je prvo dijete u obitelji. Obiteljska anamneza je uredna. Trudnoća održavana mirovanjem zbog krvarenja. Porodaj u 38. tjednu, RM 3800 g, RD 55 cm, OG 37 cm (+2.5 SD). Zbog asimetrije tijela i vaskularnih lezija na koži upućen na obradu u Zavod za genetiku naše ustanove. Kod prijma u dobi od 2,5 mjeseca, TT 7460 g (iznad 95 cent.), TD 66,5 cm (iznad 95 cent.), OG 42 cm (+2.5 SD). Vidljiva jasna hemihipertrofija lijeve strane tijela, marmorizirani eritematozni - ljubičasti crtež na prsištu i rukama u smislu kapilarnih malformacija, na donjoj usnici eritem jarkocrvene boje. Sindaktilija 2. i 3. prsta na stopalima. Snižen tonus mišića. Na NMR-u mozga voluminoznija lijeva strana velikog mozga s izraženom tercijarnom giracijom. Posljedična asimetrija lateralnih komora. Na UZV-u srca otvoren foramen ovale. Ostalom obradom isključene anomalije unutarnjih organa, status koštanog sustava uredan. U dobi od 10,5 mjeseci, TT 11.5 kg (90.cent.), TD 84 cm (+3 SD), OG 50 cm (+3 SD). I dalje izražena hipotonija mišića, lakše motorički zaostaje, kontakt primjeren dobi. Na osnovi kliničke slike i dijagnostičkih kriterija predloženih u literaturi postavljena je dijagnoza sindroma MCAP. Ove bolesnike potrebno je pomno pratiti s obzirom na rizik razvoja tumora i mogućih komplikacija od strane središnjeg živčanog sustava.

GEN 43. MEDICINSKA GENETIKA DANAS

Silvana Mišković¹, Vida Čulić²

¹ Medicinski fakultet Split; Sveučilište u Splitu, ² Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split

e-mail: vida.culic@gmail.com

Uvod i cilj: Više od 55 godina nakon otkrića DNA-a i 40 godina od prve kromosomske analize u dijagnostičke svrhe povećao se broj testova dostupnih u radu koji donose korist bolesnicima i njihovim obiteljima s genetičkim promjenama. Pomno kliničko opažanje srž je medicinske prakse u genetici. Medicinska genetika je klinička specijalnost povezana s laboratorij-

skom, koja se posebno bavi bolesnicima i njihovim obiteljima svih dobnih skupina s promjenama na svim organima i kroz različite generacije. Najčešće su to rijetke bolesti i bolesnike se prati i dijagnosticira zbog mogućih komplikacija.

Metode i rezultati: Medicinski (klinički) genetičar informira bolesnike i „zdrave ljude“ (tihe nositelje neke mutacije ili kromosomske promjene). U posljednjih 15 godina u općoj populaciji značajno se povećao broj bolesti koje u svom nastanku imaju genetičku podlogu poput karcinoma ili kardiovaskularnih bolesti. Prvi korak u radu je izdvajanje bolesnika i njihovih obitelji koji boluju od tih bolesti a slijede Mendelov način nasljeđivanja (AD, AR, X vezano), zatim ispitivanje multifaktorskih oblika koji uključuju i okolinske čimbenike kod ispoljavanja bolesti (trigger). Ispitivanje genskih varijacija pridonijelo je razumijevanju patogeneze nekih bolesti. Prikazat ćemo neke primjere AD, AR, X vezanih, mitohondrijskih i poligenskih bolesti.

Zaključak: U širem smislu indikacija za genetičku informaciju svaki je problem koji je povezan s genetikom, te je potreban razgovor s genetičarom.

GEN 44. NETHERTONOV SINDROM: PRIKAZ BOLESNIKA

Ana Skelin¹, Bernarda Lozić¹, Slobodna Murat-Sušić², Vjekoslav Krželj¹

¹ Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split ² Specijalistički zavod za pedijatrijsku dermatologiju, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: anaskelin5@yahoo.com

Nethertonov sindrom je autosomno recesivna bolest uzrokovana mutacijom gena *SPINK5* (5q31-q32), koji kodira inhibitor kožnih serinskih proteaza -LEKTI, a nedostatak kojeg rezultira povišenim razinama hidrolitičke aktivnosti u *stratum corneum*, što dovodi do premature deskvamacije i ozbiljnih defekata kožne barijere. Nethertonov sindrom je rijedak oblik ihtioze, incidencije 1/200000 porođaja, karakteriziran generaliziranom eritrodermijom uz deskvamaciju i tipičnim defektom kose. Većina bolesnika ima zastoj u rastu, a tijekom života razvije atopijske manifestacije. Česte komplikacije uključuju hipernatrijemsku dehidraciju, kožne infekcije, crijevnu malapsorpciju i proljeve. Diferencijalnodijagnostički valja isključiti kongenitalnu eritrodermiju, psorijazu ili atopijski dermatitis. Koristan dijagnostički test za Nethertonov sindrom je imunohistokemijska pretraga bioptata kože koja otkriva nedostatak LEKTI-a. Molekularnu potvrdu dijagnoze omogućava identifikacija mutacije. Liječenje je simptomatsko i potpuno te zahtijeva rano liječenje neonatalnih komplikacija i dugoročnu uporabu emolijena za kožne manifestacije. Prognoza bolesti može biti ozbiljna kod novorođenčadi s komplikacijama kod kojih je postnatalni letalitet visok. Kožne manifestacije i anomalije kose perzistiraju cijeli život, ali u većini slučajeva s vremenom klinička slika postaje blaža i već u drugoj godini života većina djece počinje napredovati.

Naš bolesnik je žensko dojenče iz prve uredne trudnoće, rođeno u 38. tjednu gestacije prirodnim putem, porođajne mase 3100 grama, dužine 50 cm. Roditelji su zdravi, negiraju kožne bolesti u bližoj obitelji, nisu u srodstvu. Nakon porođaja dijete je bilo vitalno, crvene boje kože, a tijekom prvog dana života koža lica, trupa i ekstremiteta postaje intenzivno crvena i sjajna, uz izražene edeme očnih kapaka. Temeljem kliničkog izgleda posumnjalo se na konatalnu ihtiozu. Potkraj prvog mjeseca kožni status se pogoršava, dolazi do sitnog ljuskanja oko usta i pojave opsežnih adherentnih skvama u vlasištu, generalizacije crvenila i lamelnog ljuskanja kože cijelog tijela uz obilno vlaženje, izraziti fetor i povišene parametre upale, zbog čega je dojenče u više navrata liječeno antibiotskom terapijom. Kako unatoč dostatnom kalorijskom unosu dojenče nije uspijevalo postići adekvatan rast, hrana je kalorijski pojačana. Histološki nalaz bioptata kože, povišena razina IgE-a i eozinofilija u krvnoj slici potvrdili su sumnju na Nethertonov sindrom. Analiza bioptata kože u inozemnom laboratoriju pokazala je da je u usporedbi s normalnom kožom LEKTI odsutan u većini dijelova bolesnikove kože, te je preporučena genska analiza koja je u tijeku.

Iako je Nethertonov sindrom rijedak u pedijatrijskoj praksi, na njega treba pomišljati u diferencijalnoj dijagnozi novorođenčeta s generaliziranom eritrodermijom, deskvamacijom kože i slabijom uhranjenosti, a u slučaju potvrde dijagnoze potrebno je genetičko savjetovanje za zahvaćene obitelji.

GEN 45. RASCJEPI USNE I NEPCA

Tina Delaš, Matilda Sučić, Vida Čulić*

* Odsjek za medicinsku genetiku s laboratorijem za humanu genetiku i genetičkim savjetovalištem, Klinika za dječje bolesti KBC Split, Split

e-mail: tina.delas@gmail.com, sucicmatilda2@gmail.com, vida.culic@gmail.com

Cilj: Prikazati učestalost pojavljivanja rascjepa usne i/ili nepca na splitskom području kroz petogodišnje razdoblje (2009. – 2013.)

Bolesnici i metode: Trideset i troje djece s rascjepom usne i/ili nepca liječeno je na Klinici za dječje bolesti i na Klinici za ženske bolesti i porode, Odjel neonatologije, Kliničkog bolničkog centra Split u razdoblju od 2009. – 2013. g. Korištena je medicinska dokumentacija bolesnika s rascjepima. Podatci su prikupljeni iz arhive klinika Kliničkog bolničkog centra Split. Podatke o operacijama smo dobili iz Klinike za kirurgiju čeljusti, lica i usta, Kliničke bolnice Dubrava u Zagrebu.

Rezultati našeg istraživanja ukazuju na to da je od ukupno 23 346 djece koja su u razdoblju od 2009. – 2013. godine rođena u Splitu, 0,1 % rođeno s rascjepom usne i/ili nepca. Rascjep se najčešće javljao kao izolirana anomalija, dok se kod 33% bolesnika javio u sklopu nekog od sindroma. Najčešće je to bio sindrom Apert. Rezultati našeg istraživanja se podudaraju sa studijom Mossey i sur, provedenoj u Europi. Prema toj studiji kod 27% slučajeva rascjep se javio uz kliničku sliku nekog od sindroma. Podatci EUROCAT-a za broj djece sa rascjepima rođene u Zagrebu (2007-2011. g.) pokazuju kako je 0,3 % djece na 10 000 novorođenih rođeno s rascjepima u tome vremenskom periodu. Naši podatci su slični, od 23 346 djece rođene u splitskom rodilištu u razdoblju od 2009-2013. godine 0,1 % djece je rođeno s rascjepima.

GEN 46. MOLEKULARNA KARAKTERIZACIJA PRSTENASTOG KROMOSOMA 9 PRIMJENOM TEHNIKE KOMPARATIVNE GENOMSKE HIBRIDIZACIJE NA MIKROPOSTROJU

Leona Morožin Pohovski¹, Ingeborg Barišić¹, Mariluce Riegel², Albert Schinzel²

¹ Referentni centar Ministarstva zdravlja za praćenje kongenitalnih anomalija, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb,

² Institute of Medical Genetics, University of Zürich, Zürich, Switzerland

e-mail: leona.more@yahoo.com

Prikazujemo molekularnu karakterizaciju prstenastog kromosoma 9 koji je nastao kao mehanizam zacjeljenja gubitka terminalnog dijela kromosomskog segmenta. Analizom kromosoma visoke rezolucije utvrđen je aberantni kariotip s prstenastim kromosomom 9, na kojem je prisutna intersticijska duplikacija kromosomske regije 9p23. Fluorescencijskom in situ hibridizacijom (FISH) potvrđena je intrakromosomska duplikacija na kromosomu 9 te subtelomerna delecija samo na p-kraku kromosoma 9, dok su metodom višestrukog umnažanja vezanih sonda ovisnih o ligaciju (*engl. Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification, MLPA*) pobliže utvrđena mjesta loma na kratkom kraku kromosoma 9. Ujedno je molekularnim ispitivanjem mikrosatelitnim markerima utvrđeno da je riječ o intrakromosomskoj aberaciji te određeno podrijetlo aberacije i kariotip: 46, XY,r(9)(p24.3;q34.3)inv dup(9)(p24.3p22.3)mat. Radi daljnjeg određivanja aberacije obavljena je molekularna kariotipizacija primjenom tehnike analize kromosoma na mikropostroju. Rezultati su pokazali složeno prestrukturiranje genoma, koje uključuje terminalnu deleciju u kromosomskoj regiji 9p24.3 veličine od 841,839 pb, nakon kojeg slijedi uredan dio genoma veličine 926,106 pb te zatim velika duplikacija od 12,73 Mb, koja se pruža od kromosomskog područja 9p24.3 do 9p22.3. U bolesnice je prisutno preklapanje kliničkih obilježja terminalne delecije te intersticijske duplikacije. Delecija zahvaća kritičnu regiju za određivanje spola na kromosomu 9, što je kod bolesnice dovelo do pojave dvosmislenog vanjskog spolovila, dok su unutarnji spolni organi bilateralni ovotestisi. Uz to je djevojčica ima blaže dismorfne crte, defekt septuma atrija, hipoplaziju malog mozga, zaostajanje u rastu te granično intelektualno funkcioniranje.

GEN 47. REPORT OF A FAMILY FROM MACEDONIA WITH HEREDITARY MULTIPLE EXOSTOSES AND MUTATION IN *EXT2* GENE

*Liljana Tasevska-Rmus, Vesna Sabolić-Avramovska, Aleksandra Jančevska, Zoran Gučev, Velibor Tasić**

* University Children's Hospital, Medical School Skopje, Macedonia

e-mail: ltasevska@yahoo.com

Objectives: Hereditary multiple exostoses are an inherited autosomal dominant disorder in which multiple osteochondromas are seen throughout the skeleton. The disease is associated with mutations in at least 3 different genes termed *EXT* genes: *EXT1* is in chromosomal regions 8q23-q24, *EXT2* is on 11p11-p12, and *EXT3* is on chromosome arm 19p. The aim is to present the first family from Macedonia in which molecular defect in *EXT2* gene was detected.

Methods: The mutation analysis was performed by direct sequencing of the *EXT1/EXT2* genes and MLPA analysis.

Result: A nine-year-old boy presented with glomerular microhematuria, epilepsy and multiple exostoses. His father, aunt and aunt's son all had multiple exostoses. Direct sequenced and MPLA analysis of the *EXT2* gene revealed heterozygous deletion of exon 8. The same mutation was found in his father.

Conclusion: This is the first report of a family with hereditary multiple exostoses from Macedonia confirmed by genetic study giving the perspective to this family for counseling and prenatal diagnosis. Epilepsy and mental retardation may be associated with the contiguous gene deletion syndrome encompassing *EXT2* gene, but in our patient this entity was excluded.

GEN 48. DENT DISEASE WITHOUT MUTATIONS IN *CLCN5* AND *OCRL* GENES

*Velibor Tasić, Ljupčo Fenov, Tomislav Jovanoski, Zoran Gučev**

* University Children's Hospital, Medical School Skopje, Macedonia

e-mail vtasic2003@gmail.com

Objectives: Dent disease is an X-linked recessive renal tubular disorder characterized by low molecular weight proteinuria, hypercalciuria, nephrocalcinosis, nephrolithiasis, and in some cases progressive renal failure. Mutations in *CLCN5* or *OCRL* gene represent the genetic basis of the disease.

Methods: The mutation analysis was performed by direct sequencing of the *CLCN5* and *OCRL* genes.

Result: A nine year old boy was found to have proteinuria at the school urinary screening. Urinary SDS-PAGE electrophoresis revealed tubular pattern of proteinuria (>90%). There was persistent glucosuria 1+. Urinary calcium excretion was also elevated up to 6.5 mg/kg/day. Ophthalmology examination excluded cystinosis. Ultrasound scan of the kidneys revealed bilateral medullary hyperechogenicity consistent with nephrocalcinosis. The both parents and two sisters were healthy. The clinical and biochemical diagnosis of Dent disease was established and mutational analysis of *CLCN5* and *OCRL* gene was undertaken, but no mutation was found.

Conclusion: Herein we report a pediatric patient with typical clinical, biochemical and ultrasound features of Dent disease. The disease is genetically heterogeneous and our patient is candidate for further studies searching for novel Dent disease gene(s).

GEN 49. HOLT ORAMOV SINDROM - EUROPSKA POPULACIJSKA STUDIJA

Ingeborg Barišić¹, Ljubica Boban¹, Maria Loane², Ester Garne³, Diana Wellesley⁴, Elisa Calzolari⁵, Helen Dolk² i radna skupina EUROCAT

¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, Hrvatska ² EUROCAT Central Registry, University of Ulster, Ulster, United Kingdom,

³ Pediatric Department, Hospital Lillebaelt, Kolding, Denmark, ⁴ Wessex Clinical Genetics Service, Princess Anne Hospital, Southampton, United Kingdom, ⁵ Registro IMER, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara, Ferrara, Italy

e-mail: ingeborg.baristic@kdb.hr

Holt Oramov sindrom (HOS, OMIM 142900) rijedak je autosomno dominantan poremećaj koji obilježavaju koštane abnormalnosti gornjih udova i srčane grješke/smetnje provođenja. HOS ima visoku penetrantnost i veliku varijabilnost izraženosti kliničke slike. U oko 75% slučajeva uzrokovan je mutacijama u genu *TBX5*.

Cilj ovog istraživanja bio je utvrditi epidemiološki i klinički obilježja HOS-a dijagnosticiranog prenatalno ili u prvim godinama života upotrebom baze podataka mreže registara prirođenih mana EUROCAT (*European Surveillance of Congenital Anomalies*).

Metode: Analizirani su podatci o bolesnicima prikupljeni u razdoblju od 1990.-2011. god. u 34 EUROCAT registra iz 16 zemalja, koji prate oko 30% porođaja godišnje u Europi. Svi su registri populacijski, služe se s više izvora podataka i bilježe živorođene, mrtvorodjenja ≥ 20 tj. gestacije, kao i medicinski indicirane prekide trudnoća, služeći se standardiziranom metodologijom, definicijom i načinom kodiranja.

Rezultati: U promatranom razdoblju registrirana su 73 slučaja HOS-a. Prosječna prevalencija iznosila je 0,7 na 100 000, a postoje značajne regionalne razlike (raspon 0,2 - 2,4). Bilo je 62-je (84,9%) živorođenih, od kojih dvije (3,2%) novorođenačke smrti te 11(15,1%) prekida trudnoće uz medicinsku indicaciju. Prenatalno je otkriveno 30,8%, pri porođaju 55,4%, tijekom prvog tjedna života 10,7%, a tijekom prve godine 3,1% bolesnika. Stopa prenatalne detekcije nije se značajno mijenjala tijekom promatranog razdoblja. Ultrazvučne abnormalnosti prenatalno se u prosjeku otkrivaju sa $18,6 \pm 4,6$ tjedana gestacije. Roditelji su se odlučili na prekid trudnoće u 55% slučajeva, a prekid je obavljen s $21,1 \pm 1,8$ tjedana. Od koštanih abnormalnosti najčešće su bile anomalije palčeva, ageneza/hipoplazija radijusa bila je prisutna u 49,2%, anomalije ulne u 24,6%, a anomalije nadlaktice u 42,6%. Srčane grješke imalo je 77% bolesnika, većinom izolirane defekte septuma (41%). Uočen je visok udio složenih srčanih grješaka (23,4%) koje su dijagnosticirane samo u izoliranim slučajevima. U familijarnim slučajevima 90% je imalo srčane grješke, uvijek septalne defekte.

Zaključak: HOS je rijedak sindrom koji pokazuje regionalnu varijaciju u prevalenciji. Često se ne otkriva prenatalno, usprkos prisutnosti većih malformacija. U slučajevima kad su anomalije otkrivene prenatalno, roditelji u oko polovice slučajeva odlučuju nastaviti trudnoću, usprkos prisutnosti težih anomalija udova i srca. Premda gotovo četvrtina bolesnika ima teške srčane grješke, ukupno preživljavanje nakon prvog tjedna je vrlo dobro, što je važan podatak za genetičko savjetovanje zahvaćenih obitelji.

GEN 50. SINDROM KLEEFSTRA: PRIKAZ BOLESNIKA S ASIMETRIČNOM HIPERTROFIČNOM KARDIOMIOPATIJOM

Mijana Kero¹, Leona Morožin Pohovski¹, Neven Čače², Ingeborg Barišić¹

¹ Referentni centar Ministarstva zdravlja RH za praćenje kongenitalnih anomalija, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb,

² Klinika za pedijatriju, KBC - Rijeka - Kantrida, Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci, Rijeka

e-mail: mijana.kero@gmail.com

Sindrom Kleefstra je rijedak genetički poremećaj koji u 75% slučajeva nastaje zbog mikrolecije 9q34.3, a u 25% slučajeva uzrokovan je mutacijom gena *EHTM1*. Gen *EHTM1* (*euchromatic histone methyltransferase 1*) kodira protein eukromatin histon - lizin N-metiltransferazu 1 koji sudjeluje u procesu metilacije histona i posljedično u transkripciji ciljnih gena. Poremećaj se nasljeđuje autosomno dominantno, a gotovo je uvijek posljedica *de novo* mutacije. Iznimno se javlja kao posljedica balansirane translokacije, intersticijske delecije ili mozacizma kod jednog od roditelja.

Klinički se očituje umjerenim do težim razvojnim zaostajanjem uz značajno zaostajanje razvoja ekspresivnog govora, hipotonijom i karakterističnim crtama lica. Mogu biti prisutne i srčane grješke, urogenitalne anomalije, česte respiratorne infekcije, epilepsija/febrilne konvulzije, poremećaji iz autističkog spektra, ekstremna apatija ili stanja nalik na katatona nakon puberteta.

Prikazujemo slučaj 1,5-godišnjeg dječaka s asimetričnom hipertrofičnom kardiomiopatijom, defektom septuma atrija (ASD), dismorfijom, blagim psihomotornim zaostajanjem i generaliziranom hipotonijom kojem je MLPA (*Multiplex Ligation – dependent Probe Amplification*) metodom probira subtelomernih područja kromosoma dijagnosticiran sindrom Kleefstra. Bolesnik je upućen na genetičku obradu zbog složene srčane grješke i drugih pratećih odstupanja, pošto je obrađen u drugoj ustanovi zbog sumnje na metaboličku bolest, a započeta genetička obrada u inozemstvu (sindromi iz Noonanovog spektra, analiza panela gena za hipertrofičnu kardiomiopatiju) nije dala rezultata. Dječak je rođen iz 2. trudnoće komplicirane subfebrilitetom, suspektom perinatalnom infekcijom i polihidramnijem. Uočena je dilatacija moždanih komora i crijevnih vijuga ploda. Porođaj je induciran u 37. tjednu i protiče bez komplikacija (PM=3320g, PD=52cm, Apgar 10/10). Nakon porođaja dijagnosticirani su otvoreni Ductus Botalli i ASD, a u nastavku dojenče razvija asimetričnu hipertrofičnu kardiomiopatiju. U novorođenačkom i ranom dojenačkom razdoblju slabije napreduje, ima manji GER, teže recidivirajuće respiratorne infekcije

(tijekom jedne razvio je kardiorespiratornu dekompenzaciju), hipotoniju i razvojno zaostajanje. Također su prisutne i dismorfne crte od kojih većina tipična za ovaj poremećaj (brahimikrocefalija, široko čelo, uleknut korijen nosa, naglašeni orbitalni lukovi hipoplazija srednjeg dijela lica, mali nos, kratki frenulum, zadebljani heliksi na uškama, akcesorne mamilе, fleksorna kontrakтура palca desne šake). Premda su u bolesnika s Kleefstra sindromom uz strukturne grješke uočene i srčane aritmije, ovo je prvi bolesnik kod kojeg je opisana asimetrična hipertrofična kardiomiopatija. Bolesnici zahtijevaju multidisciplinsko praćenje i intenzivan rehabilitacijski program. Roditeljima u idućim trudnoćama treba ponuditi prenatalnu dijagnozu s obzirom na nešto veći rizik ponovne pojave poremećaja, zbog ev. postojanja strukturne kromosomske aberacije ili mozaicizma tjelesnih/zametnih stanica.

GEN 51. GENETIKA NEUROENDOKRINIH TUMORA

Silvana Mišković¹, Vida Čulić², Maja Radman³

¹ Medicinski fakultet; Sveučilište u Splitu, Split, ² Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split ³ Klinika za unutarnje bolesti, KBC Split, Split
e-mail: vida.culic@gmail.com

Uvod: Neuroendokrini tumori (NET) su oni koji nastaju iz stanica endokrinog i živčanog sustava. Mnogi od njih imaju benigni karakter, premda neki mogu biti i maligni. Najčešće se pojavljuju u crijevima, a također se mogu pronaći i u plućima kao i u ostalim dijelovima tijela. Iako postoji više vrsta neuroendokrinih tumora, prema njima se postupa kao prema skupini neuroendokrinog tkiva, jer stanice neoplazmi pokazuju zajedničke karakteristike. Iako se procjene razlikuju, godišnja učestalost klinički značajnih neuroendokrinih tumora iznosi oko 2,5-5 na 100 000, od toga dvije trećine su karcinoidni tumori, a jedna trećina su drugi neuroendokrini tumori. Prevalencija NET-a iznosi 35 na 100 000 stanovnika. Skupina neuroendokrinih tumora je izrazito heterogena i uključuje određene tumore gastrointestinalnog trakta, tumor Langerhansovih otočića gušterače, neke tumore timusa i pluća, medularni karcinom parafolikularnih stanica štitnjače, adrenomedularni tumor, određene tumore jetre i žučnjaka, dojke, genitourinarnog trakta, tumor Merkelovih stanica kože, feokromocitom kao i tumore perifernog živčanog sustava poput švanoma, paraganglioma i neuroblastoma.

Cilj: Osnovni cilj ovog istraživanja je objašnjenje mehanizma funkcioniranja gena uključenih u NET, jer su mutacije *MEN1*, *ATRX*, *DAXX*, *TSC2*, *PTEN* i *PIK3CA* drukčije od mutacija gena koje su se ranije pronalazile u gušteračnim adenokarcinomima. Mutacije koje uključuju gene *ATRX* i *DAXX* pronađene su u 40% gušteračnih neuroendokrinih tumora. Proteini koje kodiraju *ATRX* i *DAXX* sudjeluju u kromatinskom remodeliranju telomera. Te mutacije povezane su s telomeraza - neovisnim mehanizmom održavanja, nazvanim alternativno produljenje telomera (ALT), što rezultira nenormalno dugim telomernim krajevima kromosoma.

Zaključak: Neka naslijeđena stanja ili sindromi koji se mogu vidjeti uz neuroendokrine tumore, kao što su multipla endokrina neoplazija tipa 1 (MEN1), multipla endokrina neoplazija tipa 2 (MEN2), vonHippel-Lindauova (VHL) bolest, neurofibromatoza tip 1, tuberozna skleroza, Carneyjev kompleks i Cowdenov sindrom bit će objašnjeni.

GEN 52. PRADER WILLIJEV SINDROM KAO REZULTAT MAJČINE UNIPARENTNE DISOMIJE KROMOSOMA 15 – PRIKAZ BOLESNIKA

Silvija Pušeljčić¹, Jasenka Wagner², Ivana Škrlec², Višnja Tomac¹, Vesna Milas³, Maja Štimac³

¹ Odjel za genetiku i bolesti metabolizma, Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Osijek, Osijek ² Laboratorij za citogenetiku, Medicinski fakultet, Sveučilišta J. J. Strossmayer Osijek, Osijek ³ Odjel za intenzivno liječenje nedonoščadi i ugrožene novorođenčadi, Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek
e-mail: puseljic.silvija@kbo.hr

Uvod: Prader-Willijev sindrom (PWS - OMIM 176270) događa se u otprilike 1 na 20 000 novorođenčadi, čineći oko 5% genetičkih uzroka neonatalne hipotonije. Značajke PWS-a su: centralna hipotonija, globalno razvojno zaostajanje, nizak rast, genitalna hipoplazija, otežano hranjenje u neonatalnoj dobi što dovodi do hiperfagije oko druge godine života. Mogu biti prisutne blage dismorfne značajke (mongoloidno postavljene oči, usko čelo, trokutasta gornja usna), male šake i stopala, svijetla kosa i koža. Blaga do umjerene intelektualne poteškoće pojavljuju se u gotovo svih pojedinaca.

Prikaz bolesnika: Prikazujemo muško dojenče u dobi od 4 tjedna, nekonsagvinih roditelja, rođen iz šeste trudnoće, nakon prethodna dva spontana pobačaja i jednog mrtvorođenja, starijih, 40-godišnjih roditelja. Tijek trudnoće uredan do 35. tjedna kad se prati zbog intrauterinog zastoja rasta i oligohidramniona. Zbog majčine dobi u 19. tjednu učinjen RACZ - kariotip 46,XY. Dvije su sestre zdrave. Porođaj dovršen u 36. tjednu, porođajna masa 2200 g, Apgar 7. Klinički vidljive dismorfne značajke: oči mongoloidno postavljene, hipertelorizam, epikantus, sedlast korijen nosa, trokutasta gornja usna, gotsko nepce, mikroretrognatija, usko čelo, svijetla kosa i koža, brazda 4 prsta na oba dlana, perineum širok, genitalna hipoplazija (skrotum hipoplastičan, oba testisa visoko u ingvinumu) te teška neonatalna centralna hipotonija. Nije moguća prehrana na prsima ni bočicom, pa je dva mjeseca hranjen nazogastričnom sondom uz povremene oksigenacije. Nema drugih pridruženih razvojnih anomalija, osim atrijskog septalnog defekta. FISH na PWS uredan (ish 15q11.2(GABRB3X2), molekularnom analizom 10 mikrosatelitnih (STR) lokusa (FEP/FPS, D15S659, D15S642, D15S541, D15S18, D15S11, D15S542, D15S1035, D15S211, D15S131) na kromosomu 15 utvrđeno je da je pacijent naslijedio oba kromosoma 15 od majke. Sad je dvogodišnjak, psihomotorički zaostaje, atrijski septalni defekt je okludirao, nema znakova pretilosti.

Zaključak: Konvencionalnim citogenetičkim metodama se pokazalo da 70% osoba s PWS-om ima mikrodeleciju proksimalnog dijela duljega kraka 15. kromosoma, na poziciji 15q11-q13. Delecija je gotovo uvijek na homologu naslijeđenom od oca. Većina preostalih (25 do 28%) PWS-a je bez delecije, pokazuju majčinu uniparentalnu disomiju, tj. nasljeđivanje oba homologa od majke, što je funkcionalno ekvivalentno deleciji očeva 15. kromosoma. U 2-5% slučajeva riječ je o mutaciji u imprinting centru (IC). Danas se zna da je kritična regija 15q11-q13 ekspimirana samo kad je naslijeđena od oca, a geni ekspimirani od majke su utišani (metilirani DNA). Kod našeg pacijenta je riječ o uniparentalnoj disomiji, gdje su oba alela naslijeđena od majke. Ovakvi slučajevi uniparentalne disomije što se odnosi na PWS javljaju se kod svega 25-28% pacijenata koji imaju PWS.

GEN 53. OKULOMANDIBULOFACIJALNI SINDROM - HALLERMAN STREIFF – PRIKAZ BOLESNIKA

Silvija Pušeljic¹, Ivo Pušeljic², Branka Kristek², Višnja Tomac¹, Vesna Milas³, Maja Štimac³

¹ Odjel za genetiku i bolesti metabolizma, Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek, ² Zavod za dijagnostičku i intervencijsku radiologiju, KBC Osijek, Osijek, ³ Odjel za intenzivno liječenje nedonoščadi i ugrožene novorođenčadi, Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek
e-mail: puseljic.silvija@kbo.hr

Uvod: Hallerman-Streiffov sindrom (HSS – OMIM 234100) rijedak je genetički poremećaj karakteriziran prvenstveno abnormalnostima glave, lica i zuba. Dijagnostički kriteriji za HSS odnose se na sedam karakterističnih obilježja: discefalija, ptičije lice, abnormalnosti zubala, hipotrihoza, atrofija kože, pogotovo na nosu, kongenitalna katarakta, bilateralna mikroftalamija te razmjerno patuljasti rast. Tijekom neonatalnog razdoblja i ranog djetinjstva smrtni ishod može se dogoditi zbog sekundarnih respiratornih komplikacija kao posljedica tracheomalacije i mikrognatije.

Prikaz bolesnika: Prikazujemo žensko dojenče u dobi od 6 tjedana, nekonsagvinih roditelja, rođeno iz treće trudnoće, nakon prethodna dva spontana pobačaja, porođajne mase 3200 g. Majka kao novorođenče imala Apgar 1, ozbiljne poteškoće hranjenja, kasnije kognitivne poteškoće uz razvoj epilepsije. Majčin fenotip vrlo sličan onom dojenčeta. Fenotipom dominira brachiocefalična konfiguracija glave, hipertelorizam, epikantus, sedlast korijen nosa, kongenitalna katarakta, mikrognatija, gotsko nepce, hipotrihoza, parcijalna sindaktilija 2. i 3. prsta oba stopala te inspiratorna dispneja sa stridorom. Neurološki dominira generalizirani hipotonija i oskudna spontana motorika. Kraniogram pokazuje hipoplastičnu mandibulu i visceralne kosti, a MR mozga hipoplaziju korpus kalozuma i makrogiriju. Ehokardiografski nalazimo ventrikularni septalni defekt. Larinkoskopski omega epiglotis i traheomalaciju. Kariotip je uredan. Nije moguća prehrana na prsima ni bočicom zbog hipotonije i laringomalacije s pratećom inspiratornom dispnejom, pa je tijekom tri mjeseca hranjena nazogastričnom sondom uz potrebu kontinuirane oksigenacije i povremene respiratorne potpore pozitivnim tlakom. U dobi od oko tri mjeseca manje je izražen stridor pa se uspijeva djelomično hraniti bočicom. Sad je u dobi od dvije godine, psihomotorički zaostaje, katarakta je spontano regresirala, ventrikularni septalni defekt je okludirao, a učestale hospitalizacije najčešće su indicirane zbog kompliciranih respiratornih infekcija.

Zaključak: Hallermann - Streiffov sindrom je rijedak genetički poremećaj, javlja se sporadično i nije povezan s kromosomskim anomalijama. U literaturi je objavljeno nešto manje od 100 slučajeva i većina ih se javlja sporadično. Ne postoji specifično liječenje, a pogođenim pojedincima potrebno je multidisciplinarno praćenje (neuropedijatar, fizijatar, okulist, pulmolog, stomatolog) radi poboljšanja kakvoće života. Mutacije u genu *GJA1* (6q21-q23.2) (*gap junction alpha-1 protein*) poznat i kao Cx43 (*connexin 43*) povezane su s Hallermann - Streiffovim sindromom, okulodentodigitalnom displazijom i srčanim manama.

GEN 54. METODA VIŠESTRUKOG UMNAŽANJA VEZANIH SONDI U DIJAGNOSTICI KONGENITALNE ADRENALNE HIPERPLAZIJE UZROKOVANE DEFICITOM 21-HIDROKSILAZE

Ivona Sansović, Katja Dumić Kubat, Ingeborg Barišić*

* Referentni centar Ministarstva zdravlja RH za praćenje kongenitalnih anomalija, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: ivona.sansovic@kdb.hr

Nedostatak 21-hidroksilaze (21-OHD) najčešći je uzrok kongenitalne adrenalne hiperplazije (KAH), autosomno recesivnog poremećaja. obilježenog poremećenom sintezom kortizola iz kolesterola u adrenalnom korteksu. Razlikujemo dva osnovna oblika bolesti, teži ili klasični i blaži ili neklasični oblik. Klasični oblik se dalje dijeli na jednostavni virilizirajući oblik (engl. *simple virilizing*, SV) i oblik s gubitkom soli (engl. *salt-wasting*, SW). Incidencija klasičnog oblika 21-OHD KAH-a procjenjuje se na 1:15 000 živorođenih. Dijagnoza 21-OHD KAH-a postavlja se na temelju kliničke slike i rezultata biokemijskih pretraga, a potvrđuje molekularno-genetičkim ispitivanjima. Molekularno genetičko testiranje gena *CYP21A2* koji kodira 21-OHD, a koji uglavnom uključuje devet čestih mutacija i velike delecije, otkriva oko 80%-98% patogenih alela. Analiza sekvence cijele kodirajuće regije i susjednog promotorskog područja služi za otkrivanje manje čestih alela u oboljelih, u kojih mutacije nisu otkrivene prethodnim testiranjem.

Cilj ovog istraživanja je bio evaluirati metodu višestrukog umnažanja vezanih sonda, MLPA (engl. *Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification*) ispitivanjem 30-ero osoba s klasičnim KAH-om u Klinici za dječje bolesti Zagreb. Te su osobe bile prethodno ispitane alel-specifičnim PCR-om na osam najčešćih točkastih mutacija, a ako točkaste mutacije nisu nađene, uz pomoć Southern blot analize ili PCR-a ispitivale su se delecije i konverzije na *CYP21A2* i *CYP21A1P* lokusu.

Metode: Analiza MLPA obavljena je primjenom kompleta sonda SALSA MLPA P050 CAH koji sadrži sonde za gen *CYP21A2*, za pseudogen *CYP21A1P* te sonde za gene *TNXB* i *ATF6B* radi preciznijeg određivanja delecije gena *CYP21A2*. Među *CYP21A2*-specifičnim sondama su one koje su osjetljive na česte mutacije u egzonima 1, 3, 4, 6 i 7 i intronu 2.

Rezultati: Ovom metodom analize otkriva se većina rearanžmana (delecija, duplikacija i konverzija) te gore navedenih malih (točkastih) mutacija gena *CYP21A2*. U 20-ero bolesnika rezultati su bili u skladu s rezultatima prethodnih testiranja, a u njih 10-ero rezultati su se djelomično slagali s ranijim testiranjima. Nesklad je bio prisutan u nekim konverzijama, delecijama pseudogena i promjenama u intronu 2 gena *CYP21A2*. Nejasne rezultate potrebno je razjasniti sekvenciranjem gena *CYP21A2* i *CYP21A1P*.

Zaključak: MLPA se pokazao kao brza i učinkovita metoda probira čestih mutacija gena *CYP21A2* u oboljelih od klasičnog oblika 21-OHD KAH-a. Analiza mutacija među bolesnicima i članovima njihovih obitelji pruža mogućnost pouzdanijeg prekonceptijskog savjetovanja, prenatalne dijagnostike i terapije KAH-a.

Sekcija za pedijatrijsku infektologiju

INF 55. BAKTERIJEMIIJA I ENANTEM U SKLOPU LAKUNARNE ANGINE UZROKOVANE EBV-OM I ADENOVIRUSOM

Saida Rezaković¹, Gorana Kovačević²

¹ Poliklinika "Eskulap" - poliklinika za internu medicinu, dermatologiju i venerologiju, neurologiju, psihijatriju, kirurgiju, ginekologiju, urologiju, otorinolaringologiju i fizikalnu medicinu, Zagreb, ² Klinika za infektivne bolesti "Dr. Fran Mihaljević", Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb
e-mail: saida.rezakovic@gmail.com

Cilj je upozoriti na važnost ispravnog liječenja okultne bakterijemije u sklopu virusnih bolesti gornjih dišnih putova, a poglavito u slučaju koinfekcije s dva ili više uzročnika.

Prikaz slučaja: Dvogodišnji dječak hospitaliziran je u Klinici za infektivne bolesti "Dr. Fran Mihaljević" zbog vrućice do 38°C i blažih kataralnih simptoma u trajanju od devet dana. Po preporuci otorinolaringologa ordiniran mu je sirup klavocin® koji je

uzimao dva dana. Osobna, obiteljska te epidemiološka anamneza je bila bez osobitosti. Kliničkim pregledom uočava se srednje teško opće stanje. Iz fizikalnog statusa izdvaja se nalaz crvenog ždrijela, uz prisutnost fibrinskih naslaga na tonzilama obostrano veličine od oko 4 cm s mjestimično prisutnom površnom rubnom nekrozom. Palpabilno su bili uvećani angularni limfni čvorovi veličine 1,5 cm desno i lijevo od oko 3 cm, dok je otoskopski nalaz bio obostrano uredan. Učinjenom laboratorijskom obradom izdvajaju se nalazi: SE 40, CRP 78.2, L 7.5 (seg 24, ly 58, mo 18, eo 1)%, E 5.27, Hgb 112, Hct 0.34, MCV 69, Trc 539. Ostali biokemijski parametri su bili u granicama normale (GUK, BUN, kreat, Na, K, Cl, bil, AST, ALT, GGT, LDH). Urin: keto 4+, u sedimentu: L 0-1, TP 82 g/L, A 42 g/L, G 40 g/L. Elfo: alb 51.4, α 1 3.2, α 2 12.3, β 12.1, γ 21.0 (%), IgG 16.3, IgA 2.11, IgM 2.34. Analizirana hemokultura je bila sterilna, urinokultura kontaminirana, a citološka punkcija limfnog čvora uputila je na reaktivnu hiperplaziju. UZV trbuha prikazao je blažu hepatosplenomegaliju. Nalazi ostalih pretraga, koje su uključivale protočnu citometriju, RTG pluća te EKG bili su uredni. Daljnja obrada je uključivala bris ždrijela (PCR enterovirus neg), krv PCR na EBV pozitivan, ELISA na EBV (VCA IgM neg, VCA IgG 102 AU/mL, EA IgG 63 AU/mL, EBNA IgG neg.), na CMV (IgM, IgG neg.), adenovirus (IgM 10 VE, IgG 46 VE). Provedena je terapija ceftriaksonom 1x 600 mg i.v. kroz 4 dana. Trinaesti dan bolesti bolesnik je bio afebrilan, lokalni nalaz na ždrijelu, nepcu i tonzilama bio je u regresiji, ostali somatski i neurološki status uredan, pa je bolesnik otpušten kući. Nalazi nakon otpusta: SE 25, CRP 27.4 L 6.9 (ne 21, ly 63, mo 15, eo 1)%, E 5.21, Hgb 113, Hct 0.335, MCV 64, Trc 616, a ostali biokemijski parametri koji su se pratili u granicama normale. Na dan otpusta ordiniran je extencillin 600 000 i.j. im.

Zaključak: Unatoč napretku znanosti i tehnologije, prezentacija lakunarne angine i dalje je dijagnostički i terapijski izazov za kliničare.

INF 56. PROKALCITONIN IMPACT METHOD IN DETECTING PEDIATRIC INFECTIONS

*Sani Bajrami, Zlata Trimcevska, Antigona Trenevaska, Drita Tefiku, Savica Markovic, Bujar Abdiu**

¹ Department of Neonatology, Department of Pediatrics, Faculty of Medical Sciences, Clinical Hospital Tetovo, Tetovo, Republic of Macedonia

Introduction: Differentiating bacterial from viral infections and their early detection is important in pediatric practice. The level of procalcitonin (PCT) rises in inflammation of bacterial origin, but not in viral infection.

Purpose: The purpose of this work was to show the role of PCT and PCR in early detection of bacterial respiratory tract infections; to demonstrate the value of PCT *versus* C-reactive protein (CRP) reports; and to determine the sensitivity, specificity, positive predictive value (PPV) and negative predictive value (NPV) of PCT (VIDAS quantitative method BRAHMS PCT), CRP and neutrophils.

Material and methods: This prospective randomized study was conducted at Department of Neonatology, Clinical Department of Pediatrics and Clinical Biochemical Laboratory, Tetovo Clinical Hospital in Tetovo, in the period from November 2011 to December 2012. The study included 99 children: 56 (56.6%) male and 43 (43.4%) female, mean age 2.5 years $\pm$ 3.5 months, mean weight 12.05 $\pm$ 2.8 kg, mean length 81.4 $\pm$ 12.4 cm, mean hospital stay 4.1 $\pm$ 1.3 days, and mean length of antibiotic utilization 0.8 $\pm$ 5.3 days. The diagnosis was confirmed by PCT cut-off >0.25 ng/mL, CRP cut-off >40 mg/L, morphological blood smear and X-ray.

Group 1 included 76 children: 35 with upper respiratory tract infection (tonsillopharyngitis), where PCT growth indicated bacterial infection in 28.6% of cases; and 41 with lower respiratory tract infection (bronchopneumonia), where PCT growth indicated bacterial infection in 39% of cases. In 10.5% of cases, PCT, CRP, leukocytes and neutrophils were determined twice; 72 hours after receiving therapy, a decrease was recorded in leukocytes as compared to the initial one. A decrease was also observed in CRP and PCT level, suggesting the latter could be used as a reliable early marker of respiratory infection. Group 2 included 23 healthy children. A slight PCT growth was recorded in four children and three newborns.

Discussion and conclusion: The following results were obtained for the two diagnostic entities, acute tonsillopharyngitis and bronchopneumonia: PCT: 95% sensitivity; 80.4% specificity; 75.5% PPV; 97.8% NPV

CRP: 74.4% sensitivity; 78% specificity; 63.4% PPV; 84.2% NPV Neutrophils: 90.6% sensitivity; 82.1% specificity; 77.9% PPV; 92.4% NPV. Results showed PCT to have high accuracy in comparison with CRP and neutrophils in pediatric respiratory infections. Correlation between PCT and CRP is more pronounced in bronchopneumonia. Although this method may prove difficult because of its high cost, it offers some major benefits: using PCT may reduce the rate of hospitalizations and lead to a more rational utilization of antibiotics.

INF 57. PRIMJENA QUANTIFERON-CMV TESTA U OTKRIVANJU KONATALNE ASIMPTOMATSKE CITOMEGALOVIRUSNE INFEKCIJE

Gordana Lukić¹, Maja Štimac¹, Dubravka Vuković², Arlen Antolović Požgain², Vesna Milas¹, Silvija Pušeljić¹,
Hana Dobrić¹, Iris Banjan¹

¹ Klinički odjel za novorođenčad, Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek, ² Zavod za javno zdravstvo Osječko-baranjske županije, Osijek
e-mail: lukic.gordana@kbco.hr

Uvod i cilj: Citomegalovirusna infekcija (CMV) najčešća je virusna infekcija u novorođenačkoj dobi. Većina novorođenčadi s konatalnom CMV infekcijom je asimptomatska, a samo 10-15% novorođenčadi s konatalnom CMV infekcijom je simptomatsko. Zasad u našoj populaciji nemamo sustavni pristup ovom problemu. Cilj nam je bio testirati QuantiFERON-CMV test kao metodu probira na CMV infekciju u trudnica i novorođenčadi, kako bi se pravodobno započelo liječenje.

Ispitanici i metode: Istraživanje je provedeno na Klinici za ginekologiju KBC-a Osijek i Odjelu za novorođenčad Klinike za pedijatriju KBC-a Osijek. Testirano je 49 trudnica u posljednjem trimestru trudnoće i njihova novorođenčad unutar 3 tjedna od rođenja. Primijenili smo QuantiFERON- CMV test. Ako je QuantiFERON- CMV test kod majke bio reaktivan ili nedeterminiran, testirana je i njihova novorođenčad.

Rezultati: Od 49 trudnica bilo je 30 CMV reaktivnih (61%), 17 CMV nereaktivnih (34 %) i dvije CMV nedeterminirane trudnice (4%). Testirano je 30-ero novorođenčadi: 29-ero novorođenčadi CMV reaktivnih majki i jedno CMV nedeterminirane majke. QuantiFERON-CMV test je bio reaktivan u jednog novorođenčeta CMV reaktivne majke. Novorođenče nije imalo simptoma koji bi upućivali na CMV infekciju, a PCR na CMV (urin) je bio pozitivan.

Zaključak: QuantiFERON-CMV testom detektirali smo jedno asimptomatsko novorođenče s konatalnom CMV infekcijom koja je potvrđena metodom PCR. Recentna literatura pokazuje da se dosad ovakvo testiranje nije primjenjivalo kod trudnica i novorođenčadi, nego isključivo za bolesnike s transplantiranim organima.

Potrebna su daljnja istraživanja QuantiFERON- CMV testa za ovu primjenu na većem broju ispitanika, uz nadopunu serološkim metodama i onim molekularne dijagnostike (PCR).

Hrvatsko društvo za pedijatrijsku kardiologiju

KAR 58. UČESTALOST ODSUPAJUĆIH ELEKTROKARDIOGRAMA U MLADIH ŠPORTAŠA NA ŠPORTSKOM PREGLEDU

Ariana Alić¹, Maja Batinica²

¹ Zavod za javno zdravstvo Zagrebačke županije, Samobor, ² Kardiološki odjel, Klinika za pedijatriju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb,
e-mail: arianaalic@gmail.com

Uvod: Snimanje 12-kanalnog EKG-a, kao sastavni dio pregleda natjecateljskih športaša, radi probira na rizik za iznenadnu srčanu smrt, preporučuju Europsko kardiološko društvo (*European Society of Cardiology - ESC*) i Međunarodni olimpijski komitet (*International Olympic Committee - IOC*). Preporuka se temelji na spoznaji da se analizom EKG-a može otkriti ili posumnjati na hipertrofičnu kardiomiopatiju i druge kardiomiopatije, koje su najčešći uzrok iznenadne srčane smrti na športskim terenima. No uvođenje 12-kanalnog EKG-a u programe probira još je i sad česti predmet stručnih rasprava, većinom zbog očekivanog velikog udjela odstupajućih EKG-ova u mladim treniranim športaša, zbog fizioloških prilagodbi kardiovaskularnog sustava, radi čega se indiciraju dodatni dijagnostički testovi, kojima bi se potvrdila ili isključila prisutnost podležće kardiovaskularne bolesti.

Cilj: U ovom smo radu stoga analizirali učestalost i vrstu odstupajućih EKG-ova u neselektiranoj populaciji mladih športaša koji su podvrgnuti športskom pregledu s rutinski uključenim 12-kanalnim EKG-om.

Metode: Tijekom 2011. godine, 1240-ero mladih športaša u dobi od pet do 17 godina podvrgnuto je pregledu u ambulanti Zavoda za javno zdravstvo Zagrebačke županije u Samoboru. Većina ih je bila muškog spola i trenirala nogomet, rukomet i borilačke vještine. Razina treniranja bila je različita. Kardiološka se evaluacija, kao dio pregleda, sastojala od uzimanja relevantnih podataka iz osobne i obiteljske anamneze, kliničkog pregleda te 12-kanalnog EKG-a, analiziranog prema preporukama ESC-a iz 2010. godine.

Rezultati: Od pregledanih športaša 25-ero (2%) je imalo odstupajući EKG, koji je bio razlogom za upućivanje na daljnju kardiološku obradu. Najčešće EKG promjene su bile izraženiji AV blok prvog stupnja (8; 32%), potpuni blok desne grane (4; 16%), lijeva devijacija električne osovine te ritmološka odstupanja - nodalni ritam, dualni ritam, za koja samo standardnim EKG-om nije bilo moguće pouzdano zaključiti da je riječ o „normalnom“ nalazu u športaša - za svaki od navedena tri entiteta po troje športaša (12%). Dvoje športaša (8%) imalo je produljen QT interval i po jedan ventrikulsku preekscitaciju tipa Wolff-Parkinson-White te ventrikulsku ekstrasistoliju.

Zaključak: U ispitivanoj populaciji mladih športaša, podvrgnutih športskom pregledu, učestalost odstupajućih EKG nalaza, sugestivnih za podležeću kardiovaskularnu bolest, te stoga obvezujućih za dodatnu dijagnostičku obradu, je mala (2% od ukupnih ispitanika). Stoga, unutar postojećih financijskih okvira, pravilna interpretacija EKG-a ne bi trebala značiti dodatni teret u preventivnoj medicini i spašavanju života.

KAR 59. SINDROM BIKUSPIDINE AORTNE VALVULE U SREDIŠTU PRIROĐENIH SRČANIH GRJEŠAKA IZLAZNOG TRAKTA LIJEVE KLIJETKE

*Ivan Malčić, Josipa Grgat, Hrvoje Kniewald, Dalibor Šarić, Daniel Dilber, Dorotea Bartoniček**

* Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, KBC Zagreb

Uvod: Bikuspidna aortna valvula (BAV) ne uvrštava se u epidemiološke studije prirođenih srčanih grješaka (PSG) u djece, već se ubraja u *forme fruste*, a u odrasloj se dobi smatra najčešćim PSG-om s prevalencijom 0,5-2%. Poremećaj aortne valvulogeneze dio je ukupnih genetičkih poremećaja u izlaznom traktu lijeve klijetke (LVOT) u koje pripadaju: sindrom hipoplastičnog lijevog srca (HHLS), aortna stenoza (AS) i insuficijencija (AI), dilatacija uzlazne aorte (DAA), koarktacija aorte (CoA), sindrom Schone (SS) te vjerojatno i neke druge (npr. pridružene koronarne anomalije). Iako se navodi da je prediktivni čimbenik za razvoj ozbiljnih komplikacija kod BAV-a dob iznad 30. godine, naša zapažanja govore da je BAV značajni čimbenik i u patologiji PSG-a u djece.

Cilj: Utvrditi važnost nalaza BAV-a u dječjoj dobi.

Hipoteza: BAV je samo morfološki jasna promjena koja implicira vjerojatnu pojavu drugih promjena progresivnog tijeka na cijelom aortnom luku, s različitim stupnjem ekspresije sve do hemodinamskih reperkusija.

Očekivani znanstveni doprinos: Dokaz o potrebi za većom pozornošću nad „sindromom BAV“ radi moguće terapije i prevencije patoloških promjena.

Rezultati istraživanja: U retrospektivnoj studiji od 11 godina (2002.-2011.) našli smo 229-ero bolesnika s BAV-om, s predominacijom muške djece (1,67). Najčešća pridružena LVOT grješka bila je CoA (32,8%) bolesnika, a izolirani CoA uz BAV nalazi se u 32-je (42,7%) bolesnika, pa se može reći da 42,7 % bolesnika s izoliranom koarktacijom ima BAV. Ostali bolesnici imaju kombinaciju BAV-a s drugim grješkama LVOT kako slijedi: 68-ero ih (29,7%) ima BAV s pridruženim AS-om, AI-om, i/ili DAA-om, a sedmero (3%) ih je bilo u okviru SS-a, a nalaze se i druge kombinacije. Podjednaki broj BAV-a nalazimo s izoliranom AS-om (16-ero ili 7%) i izoliranim AI-om (17-ero ili 7,4%), a u kombinaciji s AS-om i AI-om kod 29-ero (12,7%), AS uz DAA u 21-og (9,2%) te AS uz AI i DAA kod 29-ero (12,7%) bolesnika. BAV s DAA-om nalazi se kod 15-ero (6,6%) bolesnika, s podjednakim brojem kojem je pridružen AI, ili kao izolirani DAA (8-ero ili 3,5%). Od djece s BAV-om njih 62,4% (229:143) ima hemodinamske promjene na aortnoj valvuli, koje se očituju kao aortna stenoza i/ili insuficijencija. Izolirani AS nalazi se u 16-ero (11,2%), a insuficijencija u 17-ero (11,9%) bolesnika, bez dodatnih anomalija. Velik dio bolesnika čini izolirani AS uz DAA (21 ili 14,7%), a najveći dio bolesnika čini kombinacija AS-a i AI-a (29-ero ili 20,3%). Zbog patoloških promjena u LVOT s pridruženom BAV-om učinjeni su brojni intervencijski i kardikiururški zahvati, od najmlađe do adolescentne dobi s kojom raste i njihov broj, sukladno očekivanoj progresiji patoloških promjena (AS, AI, DAA,). U operacije se ubraja i subaortna membrana kod 11-ero

bolesnika, što čini 7,7% od ukupnog broja zahvata. Dilataciju ascendentne aorte kod djece s BAV-om nalazimo u 76-ero bolesnika (33,2%), i to u svim kombinacijama s drugim pridruženim LVOT anomalijama. S porastom dobi prema adolescenciji uključuju se i operacije na dilatiranoj uzlanoj aorti (Bentall, Robishek, Yacoub, David).

Zaključak: Bikuspidna aortna valvula je prirođena srčana grješka s progresivnom razvojem hemodinamskih promjena u izlaznom traktu lijeve klijetke, koje mogu postati hemodinamski značajne već u dječjoj dobi. Zato BAV treba redovito kontrolirati, a dilataciju uzlazne aorte prevenirati beta blokatorima ili ACE-inhibitorima. Zbog svega spomentutog, smatramo da bikuspidnu aortnu valvulu valja uključiti u epidemiološke studije prirođenih srčanih grješaka.

KAR 60. VASKULITISNI SINDROMI I NJIHOVE MOGUĆE KARDIOLOŠKE REPERKUSIJE U DJEČJOJ DOBI - TAKAYASU ARTERITIS (MOYA-MOYA, BOLEST BEZ PULSA)

Petra Detoni¹, Dorotea Bartoniček², Daniel Dilber², Hrvoje Kniewald², Dalibor Šarić², Marija Jelušić-Dražić³, Dubravka Mitrović Dittrich⁴, Ivan Malčić²

¹ Odjel za zdravstvenu zaštitu dojenčadi i djece OB Varaždin, Varaždin ² Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, Zagreb ³ Zavod za pedijatrijsku reumatologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

⁴ Odjel za dječje bolesti OB "Dr. Josip Benčević", Slavonski Brod

Uvod: Vaskulitisi su rijetke reumatske bolesti, uglavnom nepoznate etiologije, kojima je osnovno obilježje nekrotizirajuća upala krvnih žila. Klasificiraju se prema dogovoru radnih skupina na globalnoj razini, a u osnovi se dijele prema kliničkim entitetima koji zahvaćaju velike, srednje velike ili male krvne žile. Druge se poddiobe zasnivaju na prisutnosti ili odsutnosti ANCA protutijela, ili prema histološkim osobitostima (leukocitoklastični vaskulitis, nodozni poliarteritis i Kawasakijska bolest), a posebnu skupinu čine takozvani granulomatozni vaskulitisi (Wegenerova granulomatoza, Churg-Straussov sindrom i Takayasu arteritis), rijetko opisivani u dječjoj dobi.

Cilj: Prikaz dviju bolesnica s Takayasu arteritisom kao snažnu poveznicu između pedijatrijske reumatologije i kardiologije te prikaz timskog rada u liječenju ovih teških bolesnika.

Prikazujemo dvije bolesnice adolescentne dobi s kliničkom slikom koja odgovara angiografskoj klasifikaciji Takayasu arteritisa tip IV. i tip II.a.

Pacijentica 1. Dvanaestogodišnja djevojčica opservirana je zbog visoke arterijske hipertenzije. Zbog nedostatka pulsa na donjim udovima posumnja se na koarktaciju aorte, ali se angiografski utvrdi teško suženje abdominalne aorte od dijafragme do bifurkacije prema femoralnim arterijama (*mid aortic syndrome*), uz stenozu bubrežnih arterija i aneurizmatiku dilataciju *truncusa celiacusa*. Prema angiokardiografskom prikazu posrijedi je Takayasu arteritis tip IV. Liječi se protuupalnim lijekovima, kardiokirurški (premoštenje sužene aorte širokim provodnikom) i medikamentozno zbog teške arterijske hipertenzije. Predviđa se i intervencijska dilatacija renalnih arterija.

Pacijentica 2. Jedanaestogodišnja djevojčica podvrgnuta je kompletnoj kardiološkoj obradi zbog prekordijalnih anginoznih boli i utrnuća lijeve ruke s nedostatkom radijalnog pulsa, a u prisutnosti visokih parametara nespecifične upale. Na osnovi angiografskog prikaza nalazi se subtotalna okluzija LAD, stenoza brahiocefaličnog trunkusa i lijeve karotidne arterije, potpuna okluzija lijeve a. subklavije i stenoza torakalne aorte s gradijentom 30 mmHg. Nalaz odgovara angiografskom tipu II.a. Nakon medikamentoznog smirenja upalnog procesa (kortikosteroidi, citostatici, metotrexat), pristupi se opsežnoj kardiokirurškoj korekciji; premoštenje LAD anastomozom s desnom a. mamarijom, premoštenje LCX, osobita uspostava cirkulacije u lijevoj a. subklaviji. Potom se dijete klinički na kardijalnoj razini osjeća dobro, ali u dva navrata ima recidiv osnovne bolesti koji se konačno suprimira složenom terapijom steroidima (pulsna terapija metilprednizolonom, decortin), citostaticima (ciklofosfamid), metotrexatom i biološkim lijekovima (rituximab). Usprkos tome povisuje se gradijent u torakalnoj aorti na 40 mmHg, pa slijedi ugradnja aortnog stenta.

Zaključak: Još i sad postoji snažna poveznica pedijatrijske reumatologije i kardiologije na više razina, osobito na onoj vaskulitish sindroma. Složeno liječenje ovih bolesnika zahtijeva mukotrpan timski rad bez kojeg se ne može postići zadovoljavajući uspjeh.

KAR 61. EPIDEMIOLOGIJA PRIROĐENIH SRČANIH GRJEŠAKA NA PODRUČJU KNINA U PETOGODIŠNJEM RAZDOBLJU 2008.-2013.

Nada Kljajić¹, Luka Brajković², Eugenio Stoini², Joško Mišulić², Tatijana Šipalo²

¹ Odjel za dječje bolesti, Opća bolnica „Hrvatski ponos“ Knin, Knin ² Klinika za ženske bolesti i porode, KBC Split, Split
e-mail: nada.kljajic1@gmail.com

Cilj je analizirati učestalost i tip prirođenih srčanih grješaka (PSG) kod djece koja žive na području Knina, procijeniti utjecaj okolišnih čimbenika i pozitivne obiteljske anamneze na pojavnost PSG-a i ishod liječenja u razdoblju od 1.4.2008. do 1.4.2013.

Metode: U studiju smo uključili 1068-ero djece rođene u Kninu u petogodišnjem razdoblju s mjestom stanovanja u Kninu i okolici udaljenosti do 30 km od Knina. Popunjavali smo upitnik s pitanjima o populacijskom kretanju PSG-a prema preporukama EUROCAT mreže. Podatke smo dobili iz medicinske dokumentacije i telefonskom anketom.

Rezultati: Od ukupno 1068-ero djece kardiološki je nadzirano ukupno njih 72-je (6,7%). U svakog djeteta učinjen je 2D ultrazvuk, color dopler, EKG. Od toga je 41 dijete nadzirano kao upitno postojanje srčane grješke. Učestalost PSG-a u djece s područja Knina i okolice u navedenom razdoblju značajno je viša u odnosu na prevalenciju PSG-a u Hrvatskoj u dvije velike epidemiološke studije i iznosi 29,0 promila ($p < 0,001$). 16,1 % djece imalo je tešku srčanu grješku: hipoplastično lijevo srce, trikuspidna atrezija tip II. C dekstrokardija, transpozicija velikih krvnih žila i dvije koarktacije aorte. Najčešća grješka je atrijski septalni defekt (45,2%), slijedi vetrukularni septalni defekt (32,2%) i koarktacija aorte (6,4%). Vrijeme postavljanja dijagnoze za teške PSG-e bilo je 1,5 dana, a za ostale 90 dana. Četvero djece je operirano u inozemnim centrima i dobrog su općeg stanja. Jedno od njih prima medikamentoznu terapiju. Jedno dijete s koarktacijom nije operirano, umrlo je u dobi od 8 dana. Kod pulmonalne stenoze pokušana je dilatacija. Pozitivnu obiteljsku anamnezu na okolnost PSG-a imalo je 5-ero (16,1%) djece, a pozitivnu obiteljsku anamnezu na neku drugu nasljednu bolest u obitelji njih petero (16,1%). Nije evidentirano štetnih čimbenika ili supstancija vezanih za okolinu, odnosno radno mjesto.

Zaključak: Prevalencija PSG-a na području Knina u navedenom razdoblju veća je u odnosu na prevalenciju iz hrvatskih epidemioloških studija. Tijekom i nakon Domovinskog rata područje Knina naselilo je hrvatsko pučanstvo enklava iz Bosne i Hercegovine i Kosova. Imajući u vidu veliku ulogu nasljednih čimbenika u nastanku PSG-a smatramo da je ovo vodeći razlog veće prevalencije PSG-a na ovom području. Dobar probir djece u rodilištu i tijekom prve godine života, kao i činjenica da smo imali svog kardiologa koji je bio u mogućnosti da pregleda i nadzire svu djecu s registriranim srčanim šumom, utjecali su na visinu prevalencije PSG-a u navedenom razdoblju.

KAR 62. KLINIČKA OBILJEŽJA KAWASAKIJEVE BOLESTI U DJECE LIJEČENE U KLINICI ZA PEDIJATRIJU KBC OSIJEK OD 2007.-2014. GODINE

*Sanja Dorner, Anamarija Čondor, Senka Ižaković, Nikolina Arambašić**

* Klinika za pedijatriju KBC Osijek, Osijek
e-mail: sdorner@yahoo.com

Diferencijalna dijagnoza osipne bolesti s povišenom temperaturom u dječjoj dobi, osim čestih dječjih bolesti, uključuje i manje česte uzroke kao što su vaskulitisi, posebno Kawasakijeva bolest. Riječ je o akutnom sistemnom vaskulitisu nepoznatog uzroka koji u 25% neliječenih dovodi do pojave aneurizmi na koronarnim arterijama. Pravodobna dijagnoza, a samim tim i početak liječenja ključni su u prevenciji koronarne bolesti. Dijagnoza se još i sad kao i davne 1967. godine, kad je prvi put opisana, postavlja na temelju kliničkih kriterija: vrućica, osip, konjuktivitis, regionalni limfadenitis, promjene na okrajinama, eritem sluznice usne šupljine i jezika. Ovi simptomi nažalost imaju nisku specifičnost i osjetljivost, često nisu prisutni istodobno, već se pojavljuju jedan za drugim. Otežavajuća okolnost za postavljanje dijagnoze su atipični i nekompletni oblici Kawasakijeve bolesti, koji su česti u dobnim skupinama ispod 12 mjeseci i iznad 5. godine života.

Prikazujemo klinička obilježja pacijenata s Kawasakijevom bolešću liječena u Klinici za pedijatriju KBC-a Osijek od 2007. do 2014. godine. Ukupno je bilo 12-ero pacijenata, osam muškog spola i četiri ženskog. Srednja dob je bila dvije godine, s rasponom od 2,5 mjeseca do 14,5 godina. Nešto manja životna dob je uočena kod djevojčica, 1,5 godina, dok je kod dječaka ona bila tri godine i osam mjeseci. U petero pacijenata ultrazvukom srca su uočene promjene na koronarnim arterijama. Većinom

je bila riječ o perivaskularnoj hiperehogenosti s ektazijom ili bez nje. Aneurizme koronarnih arterija su nađene u dvoje djece u koje je dijagnoza postavljena kasno. Nije zabilježen ni jedan smrtni ishod, a dugoročno praćenje je pokazalo regresiju aneurizmi koronarnih arterija.

KAR 63. KLINIČKE KARAKTERISTIKE ADOLESCENATA S ESENCIJALNOM HIPERTENZIJOM

Vesna Herceg-Čavrak¹, Maja Batinica¹, Helena Strizić², Višnja Tokić-Pivac¹

¹ Kardiološki odjel, Klinika za pedijatriju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb ² Dom zdravlja Zagreb, Zagreb

Uvod: Prevalencija primarne arterijske hipertenzije (AH) u djece i adolescenata je u porastu te iznosi 3-5%. Iako je u većini slučajeva hipertenzija u pedijatrijskoj dobi asimptomatska, subkliničke promjene na ciljnim organima registriraju se već u djetinjstvu i prosljeđuju u odraslu dob. Problem hipertenzije u adolescenata vezan je i za sve veći porast debljine i smanjenu tjelesnu aktivnost djece.

Cilj: Analiza čimbenika rizika za AH i hipertenzivnog oštećenja ciljnih organa u skupini adolescenata s primarnom hipertenzijom.

Ispitanici i metode: Retrospektivno su analizirani podatci pacijenata adolescentne dobi s dijagnozom primarne hipertenzije hospitaliziranih na Kardiološkom odjelu Klinike za dječje bolesti Zagreb u razdoblju od 2002. do 2012. godine. Ovom studijom obuhvaćen je 153-je pacijenata od 10 do 18 godina, 117 dječaka (76,5%) i 36 djevojčica (23,5%). Podijeljeni su u dvije skupine - djeca s hipertenzijom I. stupnja (HT I.) i hipertenzijom II. stupnja (HT II.). Analizirane su antropometrijske karakteristike (TV, TM, BMI), prosječne vrijednosti sistoličkog i dijastoličkog krvnog tlaka u tri odvojene prigode, kontinuirano mjerenje arterijskog tlaka (KMAT), indeks mase lijeve klijetke (LVMI), GUK, trigliceridi, ukupni kolesterol i urati.

Rezultati: HT I. stupnja imalo je 27,5%, a HT II. 65,4% pacijenata. Pozitivnu obiteljsku anamnezu za hipertenziju imalo je 139-ero (89,8%) pacijenata. BMI > 95 centila imalo je 63-je (41,2%) pacijenta, BMI > 25 kg/m² imalo je njih 75-ero (49%), a > 30-ero kg/m² 29 (18,9%). Krvni tlak od 90-95 centila imalo je 11-ero (7,1%) pacijenata, a krvni tlak > 95 centila njih 142-je (85,5%). Hipertrofija lijeve klijetke prisutna je u 15% pacijenata. Steatozu jetre imalo je 5,9%, a hipertenzivne promjene na očnoj pozadini 1,6% pacijenata, oboje u skupini HT-a II. stupnja. Vrijednost GUK-a iznad gornje granice normale imalo je 17-ero (11,1%), triglicerida 24-ero (15,7%), kolesterola 10-ero (6,5%) te urata 22-je (14,4%) pacijenata. Antihipertenzivna terapija je uvedena kod 31-og pacijenta (20,3%).

Zaključci: Značajan broj adolescenata s primarnom hipertenzijom je adipozno, imaju pozitivnu obiteljsku anamnezu i nedostatna im je tjelesna aktivnost. Osobitu pozornost treba obratiti na prisutnost subkliničkih oštećenja ciljnih organa kao što je hipertrofija lijeve klijetke koju nalazimo već u adolescenata s hipertenzijom. Prevencija, detekcija i liječenje hipertenzije i pridruženih stanja mora početi već u dječjoj dobi.

KAR 64. DVA MANJE POZNATA KARDIOLOŠKA UZROKA BOLI U PRSIMA U DJECE: MYOCARDIAL BRIDGING I TAKOTSUBO KARDIOMIOPATIJA - PRIKAZ BOLESNIKA

Sanja Dorner¹, Anamarija Čondor¹, Monja Gverier Gabrić¹, Ivan Malčić²

¹ Klinika za pedijatriju KBC Osijek, Osijek ² Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: sdorner@yahoo.com

Bol u prsima je jedna od češćih tegoba s kojom se pedijatrijski pacijenti obraćaju liječniku. I premda brojna izvješća upućuju na to da je rijetko posrijedi bolest srca, roditelji i sam pacijent najčešće su u strahu, misleći da je uzrok boli bolest srca. Prikazujemo dva rijetka slučaja kod kojih je dokazana kardiološka etiologija boli u prsima, a koja su dosad rijetko opisivana u pedijatrijskoj literaturi. Prvi pacijent, dvanaestogodišnji dječak primljen je u Kliniku pošto je tijekom trčanja na nastavi tjelesnog odgoja osjetio stezajuću bol u prsnoj koži praćenu mučninom. Kod dolaska je dječak bio urednog kliničkog statusa, krvnog tlaka i pulsa te bez subjektivnih tegoba. U elektrokardiogramu nije bilo znakova svježije ishemije kao ni aritmije srca, a u laboratorijskim nalazima odstupale su od normale jedino povišene vrijednosti troponina I. Ultrazvuk srca je pokazao strukturno zdravo srce, bez regionalne diskinezije i insuficijencije zalistaka, miokrditisa ili kardiomiopatije. Učinjena je MSCT koronarografija koja je pokazala postojanje anomalije tijekom lijeve koronarne arterije (LAD). Na srednjem segmentu LAD-a nalazi se *myocardial bridging* dužine od oko 4 cm, koji je u proksimalnoj polovici srednje dubine (oko 4 mm), dok je u distalnoj po-

lovici plići. *Myocardial bridging* (MB) intramuralni je tijek koronarne arterije i normalna je anatomska varijanta za koju se dosad smatralo da nema veći utjecaj na nastanak angine, ishemije miokarda, infarkt miokarda i iznenadnu srčanu smrt. Upotreba boljih slikovnih dijagnostičkih metoda kao što su intravaskularni ultrazvuk, intrakoronarni dopler i MSCT rezultirala je porastom broja otkrivenih slučajeva simtomatskih MB-a. Danas se također zna kako je MB često udružen s aterosklerotskim promjenama proksimalno od MB-a, dok je tunelirani dio zaštićen od nje.

Drugi pacijent je mladić u dobi od 17 godina s istom simptomatologijom koja se pojavila u mirovanju, ali nakon stresnog incidenta u školi. Nakon dolaska u kliniku njegov EKG je također bio uredan, ali je troponin I. bio značajno povišen. Ultrazvuk srca nije pokazao patologiju, kao ni ergometrija. Obavljene su koronarografija i lijeva ventrikulografija, kojom je nađena blaža diskinezija vrška apikalnog dijela lijeve klijetke s manjom aneurizmom. Ovaj nalaz u-opuće na kardiomiopatiju induciranu stresom, koja se još naziva i takotsubo kardiomiopatija, *Gebrochenes-Herz-Syndrom* ili *broken heart syndrome*. Premda se točna patogeneza ovog poremećaja još ne zna, drži se da nastaje zbog djelovanja veće količine adrenalina na srčani mišić inducirane stresom. Unatoč vrlo dramatičnoj kliničkoj slici, većina pacijenata se brzo u potpunosti oporavi, no ostaje rizik od ponavljanja.

KAR 65. KOARKTACIJA AORTE KOD DJECE U 10-GODIŠNJEM RAZDOBLJU: DIJAGNOSTIČKO I TERAPIJSKO RAZMATRANJE

Ana Jelić¹, Hrvoje Kniewald¹, Darko Anić², Dalibor Šarić¹, Dražen Belina², Alan Hodalin², Daniel Dilber¹, Dorotea Bartoniček¹, Ivan Malčić¹

¹ Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ² Klinika za kardijalnu kirurgiju, KBC Zagreb, Zagreb

Uvod: Koarktacija aorte (CoA) složena je srčana grješka koja čini 7-8% prirođenih srčanih grješaka (PSG). Klinička slika razlikuje se ovisno o morfologiji, ovisnosti o duktusu Botalli (dB), pridruženosti drugih srčanih grješaka, genskim mutacijama i dobi postavljanja dijagnoze. Neliječen i kasno prepoznati CoA rezultira brojnim komplikacijama u odrasloj dobi, koje uključuju arterijsku hipertenziju, veću učestalost ishemijskih cerebrovaskularnih i koronarnih incidenata, promjene aortne stijenke s mogućnošću rekoarktacije i aneurizmatске dilatacije što se mogu javiti usprkos inicijalno uspješnom kardiokirurškom ili intervencijskom liječenju.

Cilj ove studije je kliničko-epidemiološka ekspertiza bolesnika koji su u Referentnom centru za pedijatrijsku kardiologiju RH liječeni u razdoblju od 10 godina (2001.-2011.) na osnovi retrospektivne analize.

Rezultati: U studiju je uključeno 201 dijete, 72 (35,8%) djevojčice i 129 (64,2%) dječaka (1:1,6) prosječne dobi kod postavljanja dijagnoze 28,6±49,4 mj. (0,1- 204 mj.). Razvrstani su u četiri dobne skupine: novorođenačka dob (< 1 mj.), 1 mj.- 1 god., 1- 6 god. i > 6 god. Izolirani CoA imalo je 125-ero (62,2%) bolesnika; 33-je (16,4%) preduktalnu i 92-je (45,8%) postduktalnu. Njih 76-ero (37,8%) imalo je CoA s dodatnom srčanom grješkom, sVSD-om 32-je (15,9%), u okviru kompleksne srčane grješke njih 28-ero (13,9%), u sklopu sindroma Schone 11-ero (5,5%) i s dilatacijskom kardiomiopatijom petero (2,49%). Analizirani su klinički simptomi prema dobnim skupinama: u novorođenačkoj i dojenačkoj dobi prevladava zamaranje, pojačano znojenje i dispnoičke tegobe, a kod starije djece klaudikacije, glavobolja i epistaksa. Kod 61-og (30,4%) ispitanika se dogodio previd dijagnoze na prethodnom kardiološkom pregledu. Kod 20 (9,9%) koarktacija se nalazi u okviru poznatih sindromnih bolesti. Ehokardiografija je učinjena u svih bolesnika, a kod njih 45-ero (22,4%) bila je i jedina slikovna dijagnostička pretraga. Obavljene su ukupno 123 kateterizacije srca, 38 MSCT- a i 15 MR-a. Gradijent na mjestu koarktacije izmjeren je u 132-je (65,7%) bolesnika prije operacije ili interventnog liječenja iznosio je 57,99±18,68 mmHg (20-100 mmHg). U 82-je (40,8%) bolesnika nađena je bikuspidna aortna valvula. Prosječna dob kod operacije bila je 27,9±48 mjeseci (0,1-204 mj.). U 169-ero (84,1%) učinjena je kardiokirurška korekcija, od toga T-T anastomoza u 109-ero (54,2%). Intervencijsko liječenje (balonska dilatacija ili implantacija stenta) učinjena je u 32-je (15,9%) bolesnika. Smrtni ishod zabilježen je u četvero djece (2%) dojenačke dobi.

Zaključak: CoA je kompleksna srčana grješka koja zahtijeva temeljit klinički pregled radi pravodobnog postavljanja dijagnoze. Dob bolesnika, morfologija srčane grješke i pridruženi simptomi važni su pri odabiru metode liječenja i planiranju daljnjeg praćenja ovih bolesnika.

KAR 66. JE LI POTREBAN UNIVERZALNI PROBIR DISLIPIDEMIJE U DJECE?

Lutvo Sporišević¹, Vjekoslav Krželj²

¹ Farmaceutsko-zdravstveni fakultet, Travnik, Bosna i Hercegovina, ² Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split,
e-mail: dr.sporisevic@gmail.com

Cilj: Procijeniti učinkovitost univerzalnog probira dislipidemije prema ciljanom probiru dislipidemije u zdrave školske djece.

Metode: Presječnim istraživanjem obuhvaćeno je 406-ero djece, raspon dobi od 6–10 godina, a prosječna dob - 8,7±1,2 godina. Anketnim upitnicima utvrdili smo moguće postojanje prijevremene kardiovaskularne bolesti u obitelji. U analitičkom uzorku seruma ispitanika enzimatskom metodom komercijalnim reagensima na analizatoru tvrtke Siemens (Dimensione RxL, Max, Siemens Healthcare Diagnostics, Deerfield, SAD) određeni su: ukupni kolesterol, kolesterol HDL i trigliceridi a Friedewaldovom formulom određen je kolesterol LDL. Obiteljska opterećenost za prijevremenu kardiovaskularnu bolest klasificirana je kao pozitivna ako su bliski muški srodnici (otac i/ili djed) prije 55. godine, a ženski srodnici (majka ili baka) prije 65. godine bili oboljeli/liječeni od infarkta miokarda, angine pektoris, moždanog udara, bolesti perifernih krvnih žila i/ili povišenih masnoća u krvi. Klasifikacija lipidnog profila (poželjan, graničan, visok/snižen) urađena je prema *NCEP Expert Panel on Cholesterol Levels in Children and Adolescents*. Kontigencijskom tablicom i ROC analizom testirana je prognostička vrijednost prijevremene obiteljske kardiovaskularne bolesti u utvrđivanju dislipidemije u djece.

Rezultati: U 110/406 (27%) djece bila je prisutna prijevremena obiteljska kardiovaskularna bolest, dok 68/406 (17%) djece ne zna ili im je nepoznata prijevremena obiteljska kardiovaskularna bolest. Dislipidemičan lipidni profil (hiperkolesterolemija, hipertrigliceridemija, kombinirana dislipidemija i izolirano snižen kolesterol HDL) prisutan je kod 104/406 ili 25,6% djece. Pozitivna obiteljska anamneza prijevremene kardiovaskularne bolesti nedovoljno je osjetljiva i specifična metoda u procjeni hiperkolesterolemije (povišeni ukupni kolesterol- AUC=0,472, p>0,05, osjetljivost=75,2% i specifičnost=32,4% i povišeni kolesterol LDL - AUC=0,473, p>0,05, osjetljivost=13,6% i specifičnost=73,6%), sniženog kolesterola HDL - (AUC=0,52, p>0,05, osjetljivost=16,4% i specifičnost=80,7%) i hipertrigliceridemije (AUC=0,465, p>0,05, osjetljivost=2,7% i specifičnost=85,7%).

Zaključak: Pozitivna obiteljska anamneza prijevremene kardiovaskularne bolesti (ciljani probir dislipidemije) nije dovoljno precizan instrument probira otkrivanja dislipidemije u zdrave djece prema univerzalnom probiru dislipidemije. Univerzalni probir dislipidemije metoda je izbora u procjeni rizika za prijevremenu kardiovaskularnu bolest, tj. ima značajnu ulogu u prevenciji prijevremene aterosklerotske kardiovaskularne bolesti.

KAR 67. MORBUS KAWASAKI S AKUTNIM PANKREATITISOM U TROGODIŠNJE DJEVOJČICE

Suzana Bitanga, Karmen Markičević-Ružičić, Nikola Krmek, Orjena Žaja, Tatjana Lesar, Nada Rajačić*

* Kardio-reumato-nefrološki odjel, Gastroenterološki odjel, Klinika za pedijatriju, KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb
e-mail: suzana.bitanga@hotmail.com

Morbus Kawasaki je akutna bolest dječje dobi u osnovi koje je vaskulitis s predilekcijom za koronarne arterije. Etiologija bolesti je nepoznata. Najčešće obole djeca mlađa od 4 godine. Bolest se razvija u tri faze (akutna, subakutna, rekoalescentna) koje su karakterizirane jedinstvenim znacima i simptomima. Jedino su klinički znaci akutne faze značajni za postavljanje dijagnoze: temperatura ≥ pet dana uz postojanje četiri od sljedećih pet znakova: eritem i otok šaka i stopala, polimorfni osip, bilateralni konjuktivitis, promjene usnica i usne šupljine, cervikalna limfadenopatija. Kod pacijenta s povišenom temperaturom trajanja > pet dana i manje od četiri znaka akutne faze dijagnoza se može postaviti ako se ehokardiografski utvrdi abnormalnost koronarnih arterija. Osim kardiovaskularnog, u akutnoj fazi bolest može zahvatiti muskuloskeletni, genitourinarni, gastrointestinalni i središnji živčani sustav. Zahvaćenost hepatobilijarnog sustava javlja se u 40%, a hidrops žučnog mjehura u 10% slučajeva, dok je zahvaćenost gušterače u akutnoj fazi rijetka. Osim kliničkih, u akutnoj fazi bolesti nastaju i nespecifične promjene u laboratorijskim nalazima te čine značajnu potporu kod postavljanja dijagnoze. U subakutnoj fazi tipično je ljuštenje kože periungvalno te na vrhovima prstiju šaka i stopala. Ehokardiografski vide se promjene koronarnih arterija. U liječenju bolesti primjenjuju se humani IVIG i aspirin. Primjena IVIG-a za prvih sedam, odnosno 10 dana bolesti značajno prevencira abnormalnosti koronarnih arterija. U ovom radu prikazujemo trogodišnju djevojčicu kod koje je uz kliničke i laboratorijske znakove akutne upale gušterače i hepatobilijarnog trakta te ultrasonografski prikaz hidropsa žučnog mjehura i ektazija koronarnih arterija postavljena dijagnoza Mb. Kawasaki u petom danu bolesti. Liječena je jednokratno visokom dozom humanog IVIG-a, protuupalnom dozom acetilsalicilne kiseline, klopidoogrelom, uz primjenuesomeprazola te pankreatičnu

dijetu. Nastanak tipičnog ljuštenja vrhova prstiju na rukama u subakutnoj fazi bolesti kao i pojava transversalnih žljebova na noktima prstiju u rekoalescentnoj fazi potvrdilo je dijagnozu. Ehokardiografski nisu utvrđene abnormalnosti koronarnih arterija u subakutnoj i rekoalescentnoj fazi.

Cilj ovog rada je uputiti na to da kod akutno febrilnog djeteta i naizgled atipične kliničke slike treba misliti na rijetke uzroke bolesti kao što je Mb. Kawasaki te da se pravodobnim i odgovarajućim liječenjem mogu spriječiti abnormalnosti koronarnih arterija.

KAR 68. ENTEROPATIJA S GUBITKOM PROTEINA NAKON OPERACIJE PREMA FONTANU

Dubravka Mitrović Dittrich¹, Dorotea Bartoniček², Daniel Dilber², Hrvoje Kniewald², Dalibor Šarić², Petra Detoni³, Ivan Malčić²

¹ Odjel za dječje bolesti OB „Dr. Josip Benčević“ Slavonski Brod, ² Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, Zagreb ³ Odjel za zdravstvenu zaštitu dojenčadi i djece OB Varaždin

Uvod: Enteropatija s gubitkom proteina (*protein losing enteropathy*, PLE) kasna je komplikacija operacije prema Fontanu i uz aritmije, vodeći je uzrok kasnog mortaliteta. Klinička slika je obilježena kongestivnim srčanim zatajenjem, perzistirajućim perifernim edemima, kroničnim ascitesom, pleuralnim i perikardijalnim izljevima, uz laboratorijski nalaz hipoproteinemije-hipoalbuminemije s niskim IgG-om, hipokalcemije i limfocitopenije, u odsutnost bubrežne i jetrene bolesti. Iako se u osnovi sindrom PLE smatra idiopatskim, vjerojatni uzroci nalaze se u poremećaju predopterećenja (nedostatak laminarnog protoka krvi, povećan otpor protoku krvi kroz pluća, smanjen Nakata indeks - suženje pulmonalnih arterija, povišena plućna vaskularna rezistencija), a tek potom na razini zaopterećenja (restriksijska kardiomiopatija sistemske klijetke, koarktacija aorte, naknadni razvoj aortne stenozе kod bikuspidne aortne valvule). Bjelančevine se gube crijevom zbog poremećaja venske cirkulacije u sistemnom venskom optoku, osobito u sustavu gornje šuplje vene, što posljedično dovodi do poremećene limfne drenaže crijeva i limfangiektazija. Određenu ulogu u nastanku poremećaja ima i upalni odgovor uzrokovan kroničnom kongestijom i gubitkom bjelančevina.

Čimbenici koji pridonose razvoju PLE-a u djece operirane prema Fontanu su složenost same srčane grješke i dob u kojoj je učinjena operacija, moguće vrtloženje u predpulmonalnim segmentima cirkulacije (npr. proširenje desne pretklijetke), povišenje pulmonalne vaskularne rezistencije uzrokovane drugim uzrocima, sindrom bradikardije (zbog sindroma bolesnog sinusnog čvora) i dugotrajni „banding“ pulmonarne arterije prije operacije prema Fontanu zbog konsekutivnog razvoja subaortne stenozе.

Cilj je prikaz bolesnika sa sindromom PLE koji su uspješno liječeni u našoj ustanovi.

Rezultati: U posljednjih pet godina liječeno je šestero bolesnika s dijagnozom sindroma PLE nakon operacije prema Fontanu. Osim simptomatske terapije (nadoknada albumina, imunoglobulina i kalcija), iskustvene terapije (liječenje visikomolekularnim heparinom), terapije steroidima i kardiokirurške palijativne terapije (drenaža plerualnih izljeva i ascitesa), djeca su liječena i na osnovi pretpostavljenih uzroka na razini predopterećenja: 1. otvaranje fenestracije na razini pretklijetke, 2. ugradnja stentova u sužene plućne krvne žile, implantacija stenta u gornju šuplju venu kod sindroma VCS, 3. ugradnja elektrostimulatora kod bolesnog sinusnog čvora. K tome su svi bolesnici podvrgnuti sistemske antikoagulantnoj terapiji (uključujući i visikomolekularni heparin), adekvatnoj medikamentoznoj terapiji diureticima uz ograničenje unosa tekućine i opreznog inotropnog terapiji digitalisom ili utjecajem na zaopterećenje ACE inhibitorima. U svih je bolesnika došlo do regresije zloćudnih simptoma.

Zaključak: Sindrom gubitka bjelančevina u bolesnika s Fontanovom cirkulacijom može se danas uspješno liječiti ako je terapija usmjerena prema mogućim uzrocima na razini predopterećenja ili zaopterećenja i u većine bolesnika nije više neizlječiva i fatalna komplikacija.

KAR 69. PRETILOST U DJECE - PREDIKTOR PRIJEVREMENOG KARDIOVASKULARNOG RIZIKA

Lutvo Sporišević¹, Ivana Skelin², Adnan Bajraktarević³, Vjekoslav Krželj²

¹ Farmaceutsko - zdravstveni fakultet, Travnik, Bosna i Hercegovina, ² Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split,

³ Dom zdravlja Centar, Sarajevo, Bosna i Hercegovina

e-mail: dr.sporisevic@gmail.com

Cilj: Utvrditi učestalost prekomjerne tjelesne mase, hipertenzije i dislipidemije u zdrave školske djece te evaluirati udruženost prekomjerne tjelesne mase s hipertenzijom i dislipidemijom.

Metode: Presječnim istraživanjem obuhvaćeno je 406-ero djece urednog zdravstvenog stanja, raspon dobi 6—10 godina, prosječna dob $-8,7 \pm 1,2$ godina. Antropometrijskim mjerenjima određena je tjelesna masa i tjelesna visina u djece, a procjena pretilosti obavljena je indeksom tjelesne mase (tjelesna masa izražena u kg podijeljena s kvadratom tjelesne visine izražene u metrima). Krvni tlak je mjeren dva puta baždarenim aneroidnim sfigmomanometrom tvrtke Erka, na desnoj ruci odgovarajućom orukvicom metodom Riva-Rocci-Korotokoff. Enzimatskom metodom komercijalnim reagencijama na analizatoru tvrtke Siemens određeni su ukupni kolesterol, kolesterol HDL i trigliceridi a Friedewaldovom formulom određen je kolesterol LDL. Klasifikacija indeksa tjelesne mase, krvnog tlaka i lipidnog profila obavljena je prema 2000 CDC sex-specific BMI-for-age growth charts for ages 2-20 years, Task Force on High Blood Pressure in Children and Adolescents i NCEP Expert Panel on Cholesterol Levels in Children and Adolescents. Kruskal-Wallisovim testom i ANOVA testom procijenjena je vrijednost lipidnog profila, ovisno o tjelesnoj masi ispitanika, a χ^2 -testom testirana je distribuiranost hipertenzije i dislipidemije, ovisno o tjelesnoj masi ispitanika.

Rezultati: Utvrdili smo da je rizik za pretilost imalo 68/406 (16,8%) ispitanika a pretilih je bilo njih 78/406 (19,2%). Izoliranu sistoličku hipertenziju imalo je 20/406 (4,6%) ispitanika a njih 3/406 (0,7%) imalo je dijastoličku hipertenziju. Dislipidemija je prisutna u 104/406 (25,6%) ispitanika. Ukupan kolesterol, kolesterol LDL i trigliceridi su statistički značajno viši ($p < 0,05$) u djece s rizikom za pretilost i pretilo djece u usporedbi s djecom uredne tjelesne mase. Sistolički i dijastolički krvni tlak statistički je značajno ($p < 0,05$) povišen u djece s rizikom za pretilost i pretilim naprama djeci uredne tjelesne mase (12/406 i 8/406; 2/406 i 1/406; naspram 0/406 i 0/406). Hiperkolesterolemija (povišen ukupni kolesterol i onaj LDL) i hipertrigliceridemija statistički su značajnije ($p < 0,05$) u djece s pretilošću i rizikom za pretilost naspram djeci s urednom tjelesnom masom—21/406, 17/406, 17/406, 12/406 i 20/406, 11/406 naspram 34/406, 32/406 i 3/406. Nije bilo statističke značajnosti ($p > 0,05$) između sniženog kolesterola HDL u djece s prekomjernom tjelesnom masom i one s urednom tjelesnom masom.

Zaključak: Znatan broj zdrave školske djece ima prekomjernu tjelesnu masu, hipertenziju i dislipidemiju. Djeca s pretilošću i rizikom za pretilost imaju statistički značajnije prisutnu hipertenziju i dislipidemiju u usporedbi s djecom s urednom tjelesnom masom. Masovnim probirom pretilosti moguće je utvrditi prijevremeni kardiovaskularni rizik u zdrave djece, tj. hipertenziju i dislipidemiju.

KAR 70. TREATMENT OF PAROXYSMAL SUPRAVENTRICULAR TACHYCARDIA IN CHILDREN: OUR EXPERIENCE

Dervishov Doncho*

* Department of Pediatrics, City Hospital Veles, Macedonia

Paroxysmal supraventricular tachycardia is the most common dysrhythmia in children. The clinical picture manifests by the age of 4 months, in some cases underlain by congenital heart disease, requiring the frequency, timing and duration of attacks to be determined in order to choose appropriate therapy to prevent its recurrence. Diagnostic workup includes history, physical examination, electrocardiography, laboratory testing, viral tests, echocardiography, and Holter. Nineteen children with paroxysmal supraventricular tachycardia were treated at Department of Pediatrics in Skopje, 6% of them at Department of Cardiology. The patients were aged from 6 weeks to 14 years. There were 11 male (57.8%) and eight female (42.4%) patients. Two children had signs of cardiac failure: one with Ebstein's anomaly and the other one with Wolff-Parkinson-White syndrome. The onset of attack was from 40 minutes to 16 hours before the patient was referred to the hospital. Seventeen (89.5%) children were administered digoxin in a saturation dose as first-choice drug; in 15 (79%) children, the results were shown in 120 minutes to eight hours. All these children were administered digoxin from presentation (orally) and there was no recurrence. Two children were treated with i.v. doses of propranolol. One patient was treated with verapamil i.v., with good result observed 15 minutes after the first dose. Verapamil was used as a prevention drug and there was no

recurrence. In one patient treated with propranolol as first-choice drug, there was no result after two doses. The attack was halted after eight hours by amiodarone i.v. Verapamil was used as a prevention drug and there was no recurrence. In conclusion, Dilacor remains the first-choice drug to stop and prevent the attack of paroxysmal supraventricular tachycardia in children. Propranolol and verapamil are saved for children with congenital heart disease and Wolff-Parkinson-White syndrome. Amiodarone is the drug of last choice to stop the attack because of its side effects and it should not be used for prevention, except for some special cases.

KAR 71. PROLONGIRANI QTc INTERVAL - PROCJENA I ZNAČENJE

*Karmen Markičević Ružičić, Suzana Bitanga, Nikola Krmek**

* Klinika za pedijatriju, KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb

e-mail: karmen.markicevic.ruzicic@kbcsm.hr

Prolongirani korigirani QT interval (LQTc) pokazatelj je poremećaja stanične repolarizacije u kojem zbog električke nestabilnosti miocita može doći do značajnog poremećaja srčanog ritma, tipa *torsades des pointes*, ventrikularne fibrilacije, odnosno nagle srčane smrti. Riječ je o poremećaju ionskih kanala stanične membrane, sarkoleme, pretežno za kalij i natrij. Osim LQTc intervalom, kanalopatije se na srcu očituju također kratkim QT intervalom, sindromom Brugada i kateholaminergičkom polimorfnom ventrikularnom tahikardijom. Dakako, kanalopatije se manifestiraju i na drugim sustavima: neurološkom, endokrinološkom, respiratornom, nefrološkom, imunološkom. Prolongirani QTc sindrom nasljedni je poremećaj ionskih kanala koji je genetički heterogen. Davne 1957. god. su Jervell i Lange Neilsen izvijestili o obitelji s LQTc-om, kongenitalnom provodnom gluhoćom, sinkopama i naglim smrtnima prema recesivnom obrascu nasljeđivanja. Godine 1963. su Romano, a 1964. Ward opisali obitelji s jednakim simptomima, izuzev gluhoće, koje su imale autosomno dominantno nasljeđivanje. Otad se upoznalo više od 15 različitih gena odgovornih za funkciju ionskih kanala. Najčešće su mutacije na kromosomu 11, genu odgovornom za zatvaranje kalijevih kanala membrane nefunkcionalnost koje dovodi do produljenja repolarizacije (*KVLQT1*). Mutacija na kromosomu 7q 35-36 (LQT2 ili Human Ether-a-go-go-Related Gene -*HERG*) dovodi do poremećaja ulaza K iona. U ovoj su skupini dizritmije inducirane adrenergičkim podražajima u uzbuđenju ili stresu. Na kromosomu 3p21-24 mutiran je gen za regulaciju ulaska natrijskih iona, tako da produžuje ulaz Na za vrijeme platoa akcijskog potencijala miocita, produžujući tako repolarizaciju (*LQT3-SCN5A*). Dizritmije se ovdje događaju pri niskom srčanom ritmu, nastupaju sinkope i nagla smrt u snu. Molekularna različitost genotipova za QTc čini i fenotipsku različitost sy. LQTc, što za nas stvara kriterij dijagnostike, stratificiranja rizika i terapijskog pristupa. Stečeni prolongirani QTc je sljedeći problem koji najčešće nastaje elektolitnim disbalansom ili djelovanjem lijekova što zadiru u repolarizaciju miocita. U jedinici pedijatrijske i adolescentne intenzivne njege čak 1/3 učinjenih EKG-a pokazuje LQTc. Dakako, intravenozna terapija, interakcija medikamenta i slabija eliminacija bubregom ili jetrom potencira opasnost poremećaja repolarizacije. Hipokalcemija je najčešći uzrok LQTc-a, zatim hipokalemija, hipomagnezija, proteinske tekuće dijete, lijekovi nekardiološki (antibiotici, antidepresivi, antipsihotici, antihistaminici, antifungici, gastrolaksansi-cisaprid, diuretici), kardiološki (antiaritmijske skupine Ia, b, c te III. skupine). Stanja u kojima se nalazi LQTc su brojna: anoreksija nervoza, šećerna bolest tip 1, COPD, hiperventilacija, trauma SŽS-a (subarahnoidalno krvarenje), miokarditis, miokardiopatija, prolaps mitralne valvule, simpatički podražaj u emocionalnom stresu. LQTc nas upućuje na uzrok nastanka i potrebnu, moguću, terapijsku intervenciju. Prikazujemo naše pacijente s LQTc-om.

KAR 72. PLUĆNA FUNKCIJA U DJECE S ATRIJSKIM SEPTALNIM DEFEKTOM NAKON KOREKCIJE GRJEŠKE

Vitomir Metličić, Neven Pavlov, Saša Sršen, Luka Stričević

*Klinika za dječje bolesti, KBC Split Split

e-mail: sasasrsen@yahoo.co.uk; npavlov@kbsplit.hr

Cilj: Utvrditi postoje li poremećaji plućne funkcije u pacijenata kojima je operacijski ili transkateterski obavljena korekcija atrijskog septalnog defekta (ASD).

ASD je jedna od najčešćih prirođenih srčanih grješaka (PSG) i čini 6 -10% svih PSG-a. Ispitujući plućnu funkciju u djece s ASD-om, mnogi su autori utvrdili poremećaje poput restriktivnih promjena, povećanje rezidualnog volumena i funkcionalnog rezidualnog kapaciteta, centralne i periferne opstrukcije dišnih putova, smanjenje plućnog komplajensa i ukupnog plućnog kapaciteta. Također je utvrđen povećan difuzijski kapacitet pluća (T_LCO).

Metode: Testirali smo 28-ero djece kojoj je kirurški ili transkateterski obavljena korekcija ASD-a, 10 dječaka i 18 djevojčica, kojima smo ispitali plućnu funkciju mjerenjem krivulje protok volumen s bronhodilatacijskim testom (BT) i mjerenjem difuzijskog kapaciteta pluća. Njihove rezultate usporedili smo s kontrolnom skupinom od 28-ero zdrave djece.

Rezultati: Izražena je statistički značajna razlika između skupina bolesnih i zdravih ispitanika za: tjelesnu masu, visinu i dob. Zbog toga je bilo nemoguće uspoređivati apsolutne vrijednosti izmjerenih parametara, već smo analizirali relativne postotne vrijednosti u odnosu na predviđene. Uočena je značajno bolja plućna funkcija velikih, srednjih i malih dišnih putova ($FEF_{25} - p=0.028$, $FEF_{50} - p=0.003$, $FEF_{75} - p=0.028$; Mann – Whitneyjev test) u skupini djece s ASD-om u odnosu na zdravu djecu, uključujući i bolji nalaz FEF_{50} nakon BT-a ($p=0.023$), a razlika je bila vidljiva i kad su se zasebno ispitivali dječaci, dok kod djevojčica u zasebnom ispitivanju nije bilo razlike.

Zaključak: Bolju plućnu funkciju u skupini djece s ASD-om možemo protumačiti činjenicom da su ispitanici u toj skupini nešto stariji nego u onoj kontrolnoj, pa su mogli tehnički bolje izvesti spirometriju. Nisu uočene druge promjene plućne funkcije opisane u literaturi, kao ni promjene difuzijskog kapaciteta pluća. To se može protumačiti činjenicom da je ispitivanje provedeno nekoliko godina nakon korekcije ASD-a, dok testiranja prije nije bilo provedeno, pa ne možemo usporediti utvrditi je li došlo do promjene nabolje u plućnoj funkciji nakon zahvata, što bi bilo očekivano.

KAR 73. NOVOROĐENČE S ADULTNIM OBLIKOM ANOMALNOG IZLAZA LCA-a IZ PA-a (ALCAPA SINDROM)

Nevenka Turjak¹, Dalibor Šarić², Maja Štimac¹, Jadranka Arambašić¹, Josip Turjak³, Dubravka Barač¹

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek, ² Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, Zagreb, ³ Poliklinika Turjak, Osijek
e-mail: nevenka_turjak@hotmail.com

Sindrom ALCAPA (*Anomalous Left Coronary Artery arising from the Pulmonary Artery*) ili Bland-White-Garlandov sindrom podrazumijeva anomalan izlaz lijeve koronarne arterije iz plućne arterije. Prvi put je opisan 1866. godine, a prvi klinički opis dolazi od Blanda i sur. te se od 1933. godine naziva Bland-White-Garlandov sindrom. Javlja se podjednako kod muškog i ženskog spola, rijetka je prirođena srčana malformacija s učestalošću 0,25-0,5% od svih prirođenih srčanih grješaka (PGS). Nije nasljedni PGS, ne ovisi o geografskom položaju, ne postoje rizični faktori nasljeđivanja, nije povezan ni s jednim sindromom ili nekardijalnom bolešću. ALCAPA je u pravilu izolirana srčana anomalija, ali u rijetkim slučajevima dijagnosticira se uz druge PGS-e kao što su: PDA, VSD, TOF, CoA.

Poznata su dva oblika ove malformacije: infantilni i adultni (koji ima razvijene kolaterale između lijeve i desne koronarne arterije) i svaki od njih se drukčije manifestira i ima drukčije prognoze. Infantilni oblik se pojavljuje kao miokardijalne infarkcije i kongestivno zatajenja srca. U 90% slučajeva nastupa smrt do kraja prve godine života. Sindrom ALCAPA se rijetko pojavljuje u odraslih i može biti glavni uzrok iznenadne srčane smrti.

Prikaz bolesnika: Žensko novorođenče u četvrtom danu života, prije otpusta kući, zbog šuma na srcu upućeno je na pregled kardiologu. Kod pregleda je vitalno, ružičasto, kardiorespiratorno suficijentno, RM 3900 g, RD 54 cm, AS 10/10. Na srcu akcija ritmična, tonovi jasni, nad apeksom čujan holosistolčki šum 2/6 blaže koncentrične propagacije.

EKG: sinus ritam 130/min, el. os semivertikalna, uredni intervali i odvodi, nema patoloških promjena.

UZV srca (M, 2D): *situs solitus*, uredna segmentna građa, normalni kaviteti, nema hipertrofije miokarda, uredna kontraktilnost. U muskularnom dijelu IVS-a apikalno, defekt septuma 2-3 mm s LD pretokom i visokim transventrikulskim gradijentom. Uređan kontinuitet IAS-a. U izgonjskom dijelu desnog ventrikla prikazuje se dodatni protok iz plućne arterije. Aorta i PA normalno položeni, nema koarktacije, u korijenu aorte vidi se široka desna koronarna arterija, dok se lijeva koronarna arterija nejasno prikazuje. Nema duktusa, protok u plućnoj arteriji uredan. Valvularni aparat srca uredan. Nema perikardijalnog izljeva ni znakova dekompenzacije.

Dogovoren je konzilijarni pregled dječijeg kardiologa u Referentnom centru za dječiju kardiologiju Klinike za pedijatriju KBC Rebro, Zagreb, gdje je učinjena dodatna kardiološko invazivna obrada: desna kateterizacija srca s koronarografijom kojom se postavi dijagnoza: anomalni izlaz lijeve koronarne arterije iz plućne arterije s dobro razvijenim kolateralama desne i lijeve koronarne arterije -adultni oblik sindroma ALCAPA.

UZV srca uz postojeću anomaliju je zasad u cijelosti uredan. U budućnosti se predviđa definitivna korekcija prirođene anomalije.

Hrvatsko društvo za pedijatrijsku gastroenterologiju, hepatologiju i prehranu

GAS 74. IMPACT-III. (HR) UPITNIK: POUZDAN I VALJAN INSTRUMENT KVALITETE ŽIVOTA OVISNE O ZDRAVLJU U DJECE S UPALNIM BOLESTIMA CRIJEVA

Slaven Abdović¹, Ana Močić Pavić¹, Milan Milošević², Mladen Peršić³, Irena Senečić-Čala⁴, Sanja Kolaček¹

¹ Referentni centar za dječju gastroenterologiju i poremećaje prehrane, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

² Škola narodnog zdravlja "Andrija Štampar" Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb ³ Odjel za dječju gastroenterologiju, KBC Rijeka, Rijeka ⁴ Zavod za dječju gastroenterologiju, hepatologiju i prehranu, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: sabdovic@mef.hr

Cilj: Upalna bolest crijeva (IBD) je izražen medicinski i epidemiološki problem zbog porasta incidencije, učestalih relapsa, ograničavajućih simptoma i brojnih komplikacija. U pedijatrijskom IBD-u, kakvoća života ovisna o zdravlju (HRQOL) prihvaćena je mjera utjecaja bolesti i liječenja na zdravlje oboljeloga. Cilj istraživanja je lingvistički i psihometrijski validirati IMPACT-III. - specifični upitnik kakvoće života, ispitati kvalitetu života djece s IBD-om te istražiti bolest-specifične varijable koje značajno utječu na HRQOL.

Metode: U multicentričnom, prospektivnom istraživanju sudjelovalo je 104-ero ispitanika, služeći se generičkim (PedsQL™) i specifičnim upitnikom (IMPACT-III.) kakvoće života koji su međukulturološki adaptirani. Faktorskom analizom ispitana je struktura IMPACT-III. (HR) upitnika, izračunom Crombachovog α testirana je pouzdanost, ANOVA-om je ispitana diskriminantna valjanost, a korelacijom s PedsQL™ primjenom Pearsonovih korelacijskih koeficijenata istražena je konkurentna valjanost. Minimalna klinički vrijedna razlika (MCID) skala IMPACT-III. (HR) analizirana je standardnom pogreškom za aritmetičke sredine. U usporedbi aritmetičkih sredina ukupnih rezultata IMPACT-III. (HR) upitnika primijenjen je t-test nezavisnih uzoraka.

Rezultat: Za ukupni rezultat IMPACT-III (HR) Crombachov α je iznosio 0,92. Optimalna faktorska struktura imala je pet područja: simptomi, strepnja, socijaliziranje, tjelesna slika i zabrinutost za stolicu, s dobrom unutarnjom pouzdanošću ($\alpha=0,60-0,89$), no dva su pitanja izbačena kako bi se ovo postiglo. Diskriminantna valjanost potvrđena je značajnim razlikama aritmetičkih sredina IMPACT-III. (HR) skala između pacijenata u remisiji i aktivnoj bolesti za ukupni rezultat ($P<0,001$) i faktore: simptomi, socijaliziranje i zabrinutost za stolicu (sve $P<0,001$). Konkurentna valjanost IMPACT-III. (HR) i PedsQL-a pokazala je značajnu i jaku korelaciju između sukladnih domena. MCID za skale IMPACT-III. (HR) iznosila je od 4,9-11,4 jedinica. Između Crohnove bolesti i ulceroznog kolitisa nađena je značajna razlika u aritmetičkim sredinama ukupnih IMPACT-III. (HR) rezultata ($P=0,019$). Hospitalizirani zbog relapsa, kortikosteroidi ili azatioprin u dosadašnjoj terapiji povezani su sa značajno nižim IMPACT-III. (HR) rezultatima ($P<0,001$; $P=0,047$; $P=0,008$).

Zaključak: IMPACT-III. (HR) pouzdan je i valjan instrument procjene kakvoće života ovisne o zdravlju u djece s Crohnovom bolešću i ulceroznim kolitisom. IMPACT-III. (HR) može se primjenjivati kao instrument procjene utjecaja bolesti na zdravlje oboljelog dijeteta te kao mjera učinkovitosti liječenja.

GAS 75. UDRUŽENOST CELIJAKIJE, IMUNE TROMBOCITOPENIJE I IMUNOHEMOLITIČKE ANEMIJE - PRIKAZ DVIJU BOLESNICA

Mladen Peršić, Jelena Roganović, Aleksandar Ovuka*

* Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Rijeka, Rijeka

e-mail: aovuka@vip.hr

Celijakija je kronična autoimuna bolest tankog crijeva koju karakterizira doživotna nepodnošljivost glutena. Etiopatogeneza bolesti nije u potpunosti razjašnjena, a ulogu u nastanku imaju genetički i okolišni čimbenici. Kliničke manifestacije i vrijeme javljanja tegoba značajno se razlikuju. Poznata je udruženost celijakije s drugim autoimunim bolestima, poglavito dijabetesom melitusom tipa 1, autoimunim tiroiditisom i autoimunim bolestima jetre. Najčešći hematološki poremećaji su anemija, koagulopatija zbog deficita vitamina K, IgA deficijencija i hiposplenizam. Anemija je prisutna u 20% do 40% djece s celijakijom, prvenstveno kao posljedica je smanjenje apsorpcije željeza i folne kiseline te rjeđe vitamina B12.

U radu su prikazane blizanke koje boluju od celijakije. Jedna djevojčica je imala celijakiju i Evansov sindrom, a druga celijakiju i imunu trombocitopeniju. U prve bolesnice teška imunohemolitička anemija (Hb 53 g/L) i imuna trombocitopenija (Tr $4 \times 10^9/L$) bile su inicijalna manifestacija bolesti. U kliničkom statusu dominirali su zaostatak u rastu, neishranjenost, meteorističan abdomen, bljedoća i purpura. Liječena je intravenskim imunoglobulinima (IVIg) i kortikosteroidima, a nakon obavljene obrade i postavljene dijagnoze celijakije započeta je bezglutenska dijeta. U sestre blizanke je također postavljena dijagnoza celijakije i uvedena prehrana bez glutena. Nakon 6 mjeseci hospitalizirana je zbog imune trombocitopenije (Tr $21 \times 10^9/L$) s prisutnim kožnim i sluzničnim krvarenjima. Jednokratno je primila IVIg. U daljnjem tijeku obje blizanke se redovito kontroliraju, uredno su somatskog razvoja i bez tegoba.

Zaključak: Celijakija je relativno česta kronična bolest raznolike kliničke slike. Pridružene bolesti su češće negoli se to očekuje na temelju njihove prevalencije u općoj populaciji. Budući da hematološki poremećaji mogu biti prvi simptom bolesti, u djece s anemijom i trombocitopenijom treba misliti i na celijakiju.

GAS 76. KOLIKO JE ČESTA CELIJAKIJA U DJECE KOJA IMAJU SIMPTOME ILI NEKU OD ČEŠĆE PRIDRUŽENIH BOLESTI?

Zrinjka Mišak, Oleg Jadrešin, Iva Hojsak, Sanja Kolaček*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: zrinjka.misak@gmail.com

Prema dijagnostičkim kriterijima Europskog društva za dječju gastroenterologiju, hepatologiju i prehranu (ESPGHAN), testiranje na celijakiju treba provoditi kod djece:

1. koja imaju neki od simptoma: kronični proljev, slabije napredovanje, gubitak tjelesne mase, niski rast, odgođeni pubertet, amenoreju, anemiju, povraćanje, kroničnu bol u trbuhu, distenziju trbuha, opstipaciju, kronični umor, rekurirajući aftozni stomatitis, dermatitis herpetiformis, prijelom kosti uz neodgovarajuću traumu/osteopeniju, poremećene vrijednosti jetrenih transaminaza;
2. koja imaju srodnika prvog koljena koji boluje od celijakije ili neku od pridruženih bolesti: šećerna bolest tip 1, sindrom Down, autoimuna bolest štitnjače, sindrom Turner, sindrom Williams, selektivna deficijencija imunoglobulina A, autoimuna bolest jetre.

Cilj: Cilj ovog istraživanja bio je prikazati učestalost celijakije u djece koja su se zbog navedenih simptoma ili pridruženih bolesti liječila na našem odjelu.

Metode: Od 1.10.2012. do 31.3.2014. prospektivno su praćena sva djeca s nekim od simptoma ili s pridruženom bolesti na temelju čega je postavljena sumnja na celijakiju. Svima je učinjen serološki probir (protutijelo na tkivnu transglutaminazu, imunoglobulin A), a dijagnoza je postavljena je prema dijagnostičkim kriterijima ESPGHAN-a.

Rezultati: U praćenje je uključeno ukupno 186 djece, a celijakija je potvrđena u njih 12 (6%, što je šest puta više od učestalosti u općoj populaciji za koju se smatra da iznosi 1%). Uspoređena je skupina djece s dokazanom celijakijom i ona kojima bolest nije potvrđena i nije nađeno statistički značajnih razlika niti u dobi kada su se pojavili simptomi, niti u broju ili trajanju simptoma, kao niti u postojanju pridruženih bolesti ili pozitivne obiteljske anamneze (Tablica 1).

TABLICA 1. Karakteristike djece kod kojih je na temelju simptoma, pozitivne obiteljske anamneze ili pridružene bolesti učinjen probir na celijakiju (NS = statistički nema značajne razlike)

	Potvrđena celijakija (n=12)	Nije potvrđena celijakija (n=174)	p
Pozitivna obiteljska anamneza	0	2	
Pridružene bolesti	1	12	NS
Dob pojave simptoma (srednja vrijednost; raspon)	6,2 god (0,58-16,67)	9,3 god (0,5-17,67)	NS
Trajanje simptoma (srednja vrijednost; raspon)	1,33 god (0,17-3,17)	1,39 god (0,08-12,42)	NS
Broj simptoma (medijan)	2	2	NS
Najčešći simptomi			
– nenapredovanje ili gubitak tjelesne mase	50%	50%	NS
– bolovi u trbuhu	42%	69%	NS

Zaključak: Ovo ispitivanje je pokazalo da djeca koja imaju simptome, pozitivnu obiteljsku anamnezu ili pridruženu bolest, imaju 6x veću učestalost celijakije u odnosu na opću populaciju. Time je u ove djece potvrđena potreba provođenja probira na celijakiju u skladu s preporukama ESPGHAN-a. Međutim, nismo uspjeli pokazati da se izdvaja neki određeni simptom, broj ili trajanje simptoma koji značajnije od drugih pridonose predikciji bolesti.

GAS 77. GLIKOGENSKA HEPATOPATIJA - KOMPLIKACIJA DIJABETESA MELITUSA TIP 1

Mirna Aničić¹, Lana Omerza¹, Irena Senečić-Čala¹, Duška Tješić-Drinković¹, Nevena Krnić², Andrea Špehar Uroić², Nataša Rojnić Putarek², Jasenka Ille², Ruža Grizelj³, M. Ćorić⁴, Miroslav Dumić², Jurica Vuković¹

¹ Zavod za gastroenterologiju, hepatologiju i prehranu, Klinike za pedijatriju, Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb, ² Zavod za endokrinologiju i dijabetes Klinike za pedijatriju, Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb ³ Zavod za neonatologiju Klinike za pedijatriju Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb ⁴ Klinički zavod za patologiju i citologiju, Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: juricav1961@yahoo.com

Glikogenska hepatopatija nastaje nakupljanjem glikogena u hepatocitima bolesnika s loše kontroliranim dijabetesom melitusom tipa 1 (DM1). Može nastati u bilo koje vrijeme tijekom bolesti. Karakteriziraju je povišene transaminaze i hepatomegalija. Oštećenje jetre nastaje zbog prekomjernih oscilacija glukoze i inzulina u krvi; glukoza ulazi u hepatocyte, zaglavljuje fosforilizacijom, a inzulin stimulira njenu daljnju polimerizaciju i formiranje glikogena. Prikazujemo četvero bolesnika s glikogenskom hepatopatijom. Prva pacijentica bolovala je od DM-a1 godinu dana, a tijek bolesti bio je obilježen lošom glikemijskom kontrolom. Tijekom epizode dijabetičke ketoacidoze zamijećen je porast transaminaza (12xN). Isključeni su virusni i autoimuni hepatitis, Wilsonova bolest, nedostatak alfa-1 AT-a. Iako su se vrijednosti transaminaza spontano normalizirale, recidiv je nastupio nakon dva mjeseca u vidu ponovnog porasta transaminaza, abdominalnih kolika i jasne hepatomegalije. Patohistološki nalaz biopsata jetre uputio je na obilno nakupljanje glikogena u hepatocitima, 30% -tnu makrovezikularnu steatozu uz normalnu arhitekturu jetre, bez upale i fibroze. Preostalo troje bolesnika su dugogodišnji dijabetičari, koji su tijekom svoje osnovne bolesti imali duže ili kraće intervale loše glikemijske regulacije i razvili istu kliničku sliku. Porast transaminaza u pojedinim epizodama sezao je od 10 do 30 puta iznad gornje granice normale. Tijek razmišljanja i kliničke obrade slijedio je opisan u prve bolesnice. Uočene su razlike u patohistološkim nalazima. Prva od njih (15 godina, 10 godina trajanja DM-a1, Gravesova bolest) imala je tipičnu patohistološku sliku. Druga (23 godine, četiri godine trajanja DM-a1) uz tipičnu sliku glikogenske hepatopatije imala je i fibrozu. Treći bolesnik (16 godina, 13 godina trajanja DM-a, hiperlipidemija) uz tipične promjene glikogenske hepatopatije imao je i periportalnu fibrozu i steatozu koja se uklapa u NASH.

Poboljšanje regulacije osnovne bolesti dovelo je do normalizacije transaminaza u svih bolesnika. Iako se glikogenska hepatopatija po svojim kliničkim i laboratorijskim karakteristikama doima kao akutna i u cijelosti reverzibilna komplikacija DM-a1, izravno povezana s lošom regulacijom bolesti, nedostatnost naših znanja onemogućuje nam egzaktno zaključivanje o mogućoj subkliničkoj progresiji s nastankom kronične jetrene bolesti. Odgovor na ova pitanja možemo dobiti tek osvješćenjem potrebe za aktivnim traženjem ove komplikacije i njenim dugoročnim praćenjem.

GAS 78. KORTIKOSTEROIDIMA UZROKOVAN TOKSIČNI HEPATITIS U DJEVOJKE S MULTIPLIM SKLEROZOM

Barbara Perše¹, Orjena Žaja¹, Tatjana Lesar¹, Ivana Pavić²

¹ Klinika za pedijatriju, ² Zavod za patologiju, KBC Sestre milosrdnice, Zagreb
e-mail: barbara.perse@gmail.com

Uvod: Mnogi lijekovi prepoznati su kao hepatotoksični i mogu uzrokovati DILI (*drug induced liver injury, idiosyncratic liver injury*). Toksičnost obično nije predvidiva niti ovisna o dozi. Najčešće se opisuju acetaminophen, antimikrobni i antikonvulzivni lijekovi te kemoterapeutici. Tek nedavno kortikosteroidi su prepoznati kao potencijalno hepatotoksični, s cijelim spektrom od subakutnog povišenja transaminaza do teških oštećenja jetre.

Opisujemo slučaj šesnaestogodišnje djevojke koja je razvila tešku sliku toksičnog hepatitisa mjesec dana nakon pulsne terapije metilprednizolonom radi novootkrivene aktivne multiple skleroze.

Prikaz bolesnika: Djevojka dobi 16 godina dolazi u hitnu ambulantu Klinike radi bolova u trbuhu, mučnine, povraćanja i vrto-glavice, bez ostalih neuroloških senzacija. Pri pregledu trbuh je difuzno bolan, bez organomegalije, sluznica i koža anikterične, ostali somatski i neurološki status uredni. Inicijalne laboratorijske pretrage su pokazale hepatocelularnu leziju jetre (AST 208, ALT 311 U/L) bez kolestaze uz očuvanu sintetsku i metaboličku funkciju.

Prvih dana žalila se na bolove u epigastriju, nakon toga bez tegoba, cijelo vrijeme anikterična, stolice uredne boje, u nekoliko navrata proljevaste vjerojatno uslijed nozokomije infekcije, inače uredno formirane. Zbog pada težine provodila se pojačana prehrana sa smanjeni udjelom životinjskih masnoća te dodatna enteralna prehrana. Bilježi se postupan porast jetrenih enzima, do maksimalno AST 508, ALT 843, GGT 128 IU/L bez kliničke progresije (Tablica).

	02.10. Prije th kortikoidima	09.10 Nakon th kortikoidima	31.10 Pri prijemu na GE odjel	27.11 Max. vrijednosti	02.04.12. Pred otpust	27.12. Kontrola 1.	02.01. Kontrola 2.	03.02. Kontrola 3.
AST (U/L)	20	14	207	508	432	119	78	37
ALT (U/L)	12	27	306	843	683	180	103	27
GGT (U/L)	21			128	117	107	90	66
Uk. bilirubin umol/L	9,6	19,9	18,5	32,4	27,2	23,3	22,3	33,3
kreatinin umol/L	64	64	67	63	66	69	63	75
PV (%) /PV(INR)			95/1,04	72/1,17	68/1,20	82/1,12	69	
MELD			7	11	10	9		

Ultrazvučno pri prijemu jetra je bila uredna, no postupno nastaju difuzne promjene po tipu masne infiltracije. Patohistološki je izraženo oštećenje jetrenog parenhima dominantno u zoni 3 sa širenjem u susjedne zone i prisutnom kolestazom. MELD score (*Model for End-Stage Liver Disease*) kod prijema iznosi sedam, kod otpusta 10. Obzirom na pogoršanje kontaktiran je transplantacijski Centar i učinjen probir u slučaju potrebe za hitnom transplantacijom. Ipak, na poslijetku dolazi do postupnog spontanog oporavka. Širokom obradom je isključena infektivna, autoimuna, metabolička i nasljedna etiologija bolesti. Na poslijetku leziju smo shvatili kao idiosinkratsko toksično oštećenje (DILI) povezano s prethodnom pulsnom kortikosteroidnom terapijom (prema CIOMS/RUCAM skali vjerojatnost šest bodova). Radilo se o samoograničavajućem teškom mijeshanom hepatocelularnom i kolestatskom oštećenju jetre, s progresivnim porastom serumskih transaminaza praćenim padom sintetske funkcije i progresivnim porastom MELD scorea, ali u konačnici povoljnog tijeka. No, razvoj hepatotoksične lezije nakon terapije kortikoidima u ovom slučaju otvara novi problem zbog odluke o terapijskim opcijama ukoliko dođe do pojave relapsa osnovne bolesti.

Zaključak: Ilustriranim slučajem željeli smo ukazati na potencijalno hepatotoksično djelovanje pulsne terapije metilprednizolonom i važnost nadzora laboratorijskih parametara funkcije jetre u određenim intervalima u dužem vremenskom periodu nakon provedene terapije i bez prisutnih kliničkih znakova jetrenog oštećenja.

GAS 79. OBITELJSKA ADENOMATOZNA POLIPOZA U DJECE - 12- GODIŠNJE ISKUSTVO

Ina Valpotić¹, Margareta Dujšin², Jurica Vuković², Duška Tješić-Drinković², Lana Omerza², Mirjana Kalauz³, Irena Senečić-Čala²

¹ Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, ² Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, ³ Klinika za unutarnje bolesti KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: isenecic@yahoo.com

Obiteljska adenomatozna polipoza je najčešća nasljedna polipoza probavnog trakta koja se rijetko klinički prezentira i otkriva u dječjoj dobi. Nastaje kao posljedica mutacije APC-a (*adenomatous polyposis coli* – adenomatozna polipoza kolona) tumor supresorskog gena, a karakterizira je velik broj adenomatoznih polipa kolona od najranije dobi. Visok rizik maligne alteracije polipa kao i pojava malignoma drugih organa i sustava upućuje na važnost pravodobnog dijagnosticiranja te trajnog i temeljitog praćenja bolesnika s ovim sindromom.

Cilj: Evaluacija slučajeva obiteljske adenomatozne polipoze u djece otkrivene i praćene u Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Zagreb, u 12-godišnjem razdoblju.

Metode: Retrospektivno prikupljanje podataka iz medicinske dokumentacije.

Rezultati: U razdoblju od 2001. do 2013. godine dijagnosticirali smo petero pacijenata s obiteljskom adenomatoznom polipozom, od toga tri djevojčice i dva dječaka. Svi su pacijenti imali pozitivnu obiteljsku anamnezu, dvoje su bili brat i sestra. Prosječna dob otkrivanja bolesti bila je od 4.-16. godine. Troje bolesnika je imalo hematohezijsku kod otkrivanja bolesti, dvoje je dijagnosticirano presimptomatski kolonoskopijom, u dobi od sedam i 11 godina. U pozitivnih brata i sestre, *linkage* analizom potvrđen je isti haplotip gena *APC* u četiri člana obitelji, od toga u mlađeg brata presimptomatski. Zbog visokog stupnja displazije adenomatoznih polipa kolona u četvero bolesnika i u jednog nalaska karcinoma *in situ*, svi su bolesnici podvrgnuti kirurškom zahvatu u rasponu dobi od šest do 17 godina. U četvero je pacijenata učinjena totalna kolektomija s ileoanalnim rezervoarom, a u jedne je bolesnice učinjena subtotalna kolektomija s ileorektalnom anastomozom. Polipi tankog crijeva otkriveni su u dvoje bolesnika. U jedne je djevojčice tijekom redovite obrade presimptomatski otkriven papilarni karcinom štitnjače.

Zaključak: U bolesnika s pozitivnom obiteljskom anamnezom obiteljska se adenomatozna polipoza može prezentirati već u dobi od četiri godine. Kolorektalni karcinom je vrlo rijetka, ali ozbiljna komplikacija u djece, koji smo otkrili u ranoj fazi u jednog od naših bolesnika u dobi od 11 godina. Iako je riječ o malom broju slučajeva, možemo čvrsto preporučiti ranu presimptomatsku kolonoskopiju u djece pozitivnih roditelja i braće s obiteljskom adenomatoznom polipozom, kao i godišnje endoskopsko praćenje dijagnosticirane djece. Uz ostalu obradu ultrazvuk štitnjače je nužno uključiti u redovito praćenje svih bolesnika s obiteljskom adenomatoznom polipozom.

GAS 80. OSOBINE NOVOOTKRIVENIH BOLESNIKA S UPALNOM BOLEŠĆU CRIJEVA

Duška Tješić-Drinković^{1,2}, Lorena Klasić¹, Lana Omerza², Irena Senečić-Čala^{1,2}, Margareta Dujšin², Jurica Vuković^{1,2}

¹ Medicinski fakultet - Sveučilište u Zagrebu, Zagreb ² Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: duska.tjesic-drinkovic@zg.htnet.hr

Nedavna istraživanja sugeriraju da je incidencija upalne bolesti crijeva u djece značajno porasla u posljednjih 35 godina, kao i da se promijenila prezentacija i učestalost podtipova bolesti - češća je Crohnova bolest (CB) od ulceroznog kolitisa (UC).

Cilj istraživanja je utvrditi zastupljenost CB-a u odnosu na UC među djecom liječenom zbog upalne bolesti crijeva (IBD) u KBC-u Zagreb u trogodišnjem razdoblju, utvrditi broj novootkrivenih bolesnika te njihove demografske osobine i fenotipske karakteristike.

Metode: Istraživanje je retrospektivno obuhvatilo djecu s upalnom bolešću crijeva, liječenu u Zavodu za gastroenterologiju, hepatologiju i prehranu Klinike za pedijatriju KBC Zagreb od siječnja 2011. do prosinca 2013. godine. Analizirali smo spol, dob pojave simptoma, vodeći simptom, antropometrijske mjere i rezultate specifičnih pretraga u podskupini novootkrivenih bolesnika. Podatci su obrađeni deskriptivnom statistikom i χ^2 „Fisher exact“ testom.

Rezultati: Liječeno je ukupno 86-ero pacijenata s endoskopski potvrđenom dijagnozom, od čega je u njih 39-ero bolest novootkrivena, i to u 13-ero UC, u 25-ero CB te u jedne bolesnice dijagnoza nespecificiranog (intermedijarnog) kolitisa. Medijan dobi novootkrivenih bolesnika je 13 godina, a mod 16 godina (raspon 3-18 godina). U najmlađih bolesnika (0-5 godina) i adolescenata (12-18 godina) podjednaka je zastupljenost djece s UC-om i CB-om, a u srednjoj dobnoj skupini (6-11 godina) značajno je više bolesnika s CB-om (8/9:1/9). Neishranjeno je kod postavljanja dijagnoze bilo svega 3/39 bolesnika, svi sa CB-om ($p=0,19$). Gubitak na tjelesnoj masi uočen je kod 16-ero pacijenata (UC 6/13 ; CB 10/25, NS). Bilo je i preuhranjenih bolesnika (UC 2/13, CB 1/25). Obilna količina svježe krvi u stolici zabilježena je u šestoro pacijenata kao vodeći simptom bolesti, značajno češće kod UC-a (UC 5/13 ; CB 1/25; $p=0,05$). Najčešći simptom bolesti bio je proljev s primjesama ili bez njih (27/38), od toga u 21-og bolesnika kao vodeći simptom (UC 9/13; CB 12/25). Ekstraintestinalne manifestacije bolesti inicijalno su zabilježene rijetko, u svega petero pacijenata (UC 2/13; CB 3/25). Laboratorijski pokazatelji upale (sedimentacija, fibrinogen, C-reaktivni protein) bili su povišeni u obje podskupine bolesnika, bez statističke razlike.

Zaključak: U promatranom uzorku većina se bolesnika prezentirala u mlađoj tinejdžerskoj dobi. Bilo je dvostruko više djece sa CB-om nego s UC-om. Klinička slika i laboratorijski pokazatelji slični su u obje skupine bolesnika, osim hematohezijske koja je češća u djece s UC-om.

GAS 81. PROCJENA RIZIKA ZA NEISHRANJENOST PRIMJENOM STRONG UPITNIKA KOD PRIJMA DJECE U BOLNICU

Zrinka Matak¹, Duška Tješić-Drinković^{1,2}, Slavica Sović¹, Lana Omerza², Irena Senečić-Čala^{1,2}, Margareta Dujšin², Jurica Vuković^{1,2}

¹ Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ² Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: duska.tjesic-drinkovic@zg.htnet.hr

Neishranjenost pedijatrijskih bolesnika poznat je nezavisni čimbenik višeg morbiditeta i mortaliteta, produljuje vrijeme hospitalizacije i povisuje troškove zdravstvene zaštite. Da bi se spriječila neishranjenost u bolnici, bitna je rana identifikacija nutritivne deplecije, idealno već pri samom prijmu.

Cilj: U pilot istraživanju procijenili smo izvodljivost i učinkovitost STRONG metode (*Screening Tool Risk on Nutritional status and Growth*) za otkrivanje rizika za neishranjenost hospitalizirane djece u usporedbi s klasičnim kriterijima uhranjenosti prema WHO-u (*World Health Organisation*).

Metode: Istraživanje je prospektivno obuhvatilo 60-ero djece primljene na bolničko liječenje u Zavod za gastroenterologiju, hepatologiju i prehranu Klinike za pedijatriju KBC Zagreb od siječnja do travnja 2013. godine. Odobrilo ga je Etičko povjerenstvo. Stanje uhranjenosti i rizik za neishranjenost procijenjeni su: a) upitnikom prema STRONG metodi i b) antropometrijskim mjerenjima. STRONG metoda trenutno kategorizira rizik za neishranjenost prema broju bodova koje odredi ispitivač na temelju jednostavnog upitnika o prisutnosti rizičnih čimbenika. Nije potrebna daljnja obrada i dovoljan je jedan ispitivač.

Podatci su analizirani uporabom računalnog programa STATISTIKA 10, StatSoft. Inc. 1984-2011, služeći se deskriptivnom statistikom i neparametrijskim Kruskal-Wallisovim (KW) testom, a razina značajnosti dogovorena je na $p < 0.05$.

Rezultati: Značajan broj ispitanika već je na prijmu u bolnicu bio neishranjen prema kriterijima WHO-a: 11/60 ukupno neishranjenih (6/60 akutno neishranjeno; 5/60 kronično neishranjeno).

2. Utvrđena je korelacija između ukupnog zbroja bodova dobivenog temeljem STRONG upitnika za ocjenu rizika od neishranjenosti i indeksa tjelesne mase za djetetovu dob izračunatog na temelju antropometrijskih mjerenja pri prijmu u bolnicu (KW test=22,8; $p=0,00004$).

3. Primjenom STRONG upitnika pri prijmu prepoznaje se veći broj djece s rizikom za neishranjenost nego temeljem antropometrijskih mjerenja (STRONG upitnik: 47/60 ispitanika; antropometrijske mjere: 28/60 ispitanika).

4. Ispitanici koji imaju veći broj bodova temeljem STRONG upitnika dulje su ostajali u bolnici.

5. Veliki broj (20/60) ispitanika je za vrijeme hospitalizacije izgubilo na tjelesnoj masi.

Zaključak: Ovim pilot istraživanjem potvrdili smo valjanost, praktičnost i primjenljivost STRONG upitnika kao metode za procjenu rizika za neishranjenost i usporen rast u našoj sredini. Preporučamo uključanje STRONG upitnika u početnu evaluaciju djece na prijmu u bolnicu, da bi se pravodobno prepoznali pojedinci kojima je potrebna posebno planirana prehrana potpora i na taj način spriječio razvoj neishranjenosti za vrijeme hospitalizacije.

GAS 82. TEŠKE AKUTNE KOMPLIKACIJE BULIMIČKO-PURGATIVNOG TIPRA ANOREKSIJE NERVOZE

Barbara Perše, Orjena Žaja, Tatjana Lesar*

* Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Sestre milosrdnice, Zagreb

e-mail: barbara.perse@gmail.com

Uvod: Poremećaji u jedenju treća su po učestalosti kronična bolest adolescenata i predstavljaju rastući medicinski problem. Dijelimo ih na anoreksiju nervozu (AN) restriktivnog (AN-RT) ili bulimično-purgativnog tipa (AN-BP), bulimiju nervozu i nespecifični poremećaj u jedenju. Dijagnostički kriteriji za AN su tjelesna masa manja od minimalno očekivane, strah od debljanja te poremećen doživljaj izgleda vlastitog tijela. Oboljeli od AN-RT održavaju nisku tjelesnu masu ograničavanjem peroralnog unosa, a često i ekstenzivno vježbaju, dok oboljeli od AN-BP uz ograničeni peroralni unos izazivaju povraćanje te koriste laksative i/ili diuretike. Iako se u osnovi radi o psihoemocionalnom poremećaju, postoji značajan rizik razvoja brojnih metaboličkih i fizičkih posljedica od kojih su neke potencijalno ireverzibilne, moguće i fatalne.

U ovom radu prikazujemo slučaj šesnaestogodišnje djevojke koja je primljena s teškim akutnim komplikacijama AN-BP-a.

Prikaz bolesnika: Djevojka povraća do 20 puta dnevno uz restriktivni obrazac jedenja unatrag šest mjeseci. Pri prijemu je lošeg općeg stanja, konfuzna, dehidrirana, hipotenzivna i bradikardna. Ekstremno pothranjena, u potpunosti ispražnjenog panikulusa: TM 29,2 kg (-23 kg za TV), ITM 11,2 kg/m² (Z-score -8,47). Koža difuzno suha s lanugo dlačicama. miškulatura hipotrofična. Laboratorijskom obradom zabilježena je teška hipokloremička alkaloza s hipokalemijom (pH 7,57, bikarbonati 42,0, K 2,1, Cl 78, Na 133 mmol/l), hipofosfatemija (P 0,78 mmol/l) i leukopenija (L 3,4x10⁹/L) (Tablica).

	1.dan			2. dan		3. dan		4.dan
K (mmol/L)	2,1	2,9	3,1	3,2	3,2	4,1	4,3	4,3
Na (mmol/L)	133	131	131	137	139	143	138	140
Cl (mmol/L)	78	85	87	94	97	108	104	107
pH	7,57	7,48	/	7,46	7,46	7,4	7,4	7,4
HCO ₃ (mmol/L)	42,0	36,1	/	32,6	30,6	25,8	27,6	22,2
P (mmol/L)	0,78	0,87	/	0,74	0,63	0,63	0,85	/
ureja (mmol/L)	9,2	8,1	/	/	/	/	/	/
Kreatinin (μmol/L)	110	97	/	/	78	/	/	/

Kardiološkim pregledom utvrđen je prolongirani QTc interval (0,47), intraventrikularne smetnje provođenja, perikardijalni izljev (7mm) i prolaps mitralnog zalistka s regurgitacijom. Obradom se ne nađe elemenata koji bi govorili u prilog kroničnoj upalnoj bolesti crijeva ili celijakiji. Psihološkim testiranjem potvrđene su visoko naglašene gotovo sve kompozite specifične za poremećaj u jedenju.

Zbog rizika od realimentacijskog sindroma ponovno hranjenje kreće inicijalno vrlo oprezno, kalorijskim unosom značajno manjim od dnevnih potreba uz postupno povisivanje i u kasnijem tijeku dodatnom enteralnom prehranom putem nazogastrične sonde, dnevno u bolusima i kontinuirano noću do ukupno 2000 kcal/dan. Provodila se nadoknada fosfata uz redovit nadzor biokemijskih parametara, strogo mirovanje, monitoriranje vitalnih funkcija i ehokardiografskih odstupanja. Uz navedeno liječenje i psihološku podršku zabilježen je prirast težine i normalizacija akutnih metaboličkih komplikacija. Kod otpusta, 45-og dana boravka, dobrog je općeg stanja, TM 41,4 kg (+12,2 kg) ITM 15,9 kg/m² (Z-score -2,4).

Zaključak: Ilustrirani slučaj ekstremno pothranjene 16-godišnje djevojke s teškom hipokalemijom, hipofosfatemijom i hipokloremičnom alkalozom skreće pozornost na manje učestali bulimičko-purgativni oblik bolesti koji nosi rizik razvoja brojnih akutnih metaboličkih komplikacija od kojih su neke potencijalno i fatalne.

Ovim prikazom želimo naglasiti važnost uloge pedijatra u prepoznavanju i pravovremenom liječenju djece i adolescenata s AN-om.

GAS 83. UČESTALOST EOZINOFILNOG EZOFAGITISA U DJECE S DISPEPTIČNIM TEGOBAMA

Vlatka Jurković¹, Oleg Jadrešin², Zrinjka Mišak², Iva Hojsak², Sanja Kolaček²

¹ Odjel gastroenterologije i genetike, Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek, ² Odjel za gastroenterologiju i poremećaje prehrane, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: vlatkajurkovic@yahoo.com

Cilj: Eozinofilni ezofagitis je bolest koju klinički obilježavaju simptomi poremećaja funkcije jednjaka (disfagija, retrosternalna i/ili epigastrična bol, povraćanje, impakcija hrane), a dijagnoza se postavlja patohistološkim nalazom eozinofilne infiltracije sluznice jednjaka s više od 15 eozinofila pod velikim mikroskopskim povećanjem. Od prvog opisa eozinofilnog ezofagitisa 1983. godine raste svijest o učestalosti ove bolesti. Prema podacima iz literature u djece u koje je učinjena gornja endoskopija zbog bolova u abdomenu, učestalost eozinofilnog ezofagitisa iznosi između 2,1 i 4,9%, raste na 63% u djece koja su imala impakciju hrane u jednjaku, te čak 83% ako je impakciji pridružena i disfagija. Ovim radom smo željeli utvrditi kolika je učestalost eozinofilnog ezofagitisa u djece endoskopirane zbog dispeptičnih tegoba u Klinici za dječje bolesti Zagreb u dvogodišnjem razdoblju.

Metode: U razdoblju od svibnja 2012. do svibnja 2014. učinjene su ukupno 332 gornje endoskopije. Pregledani su patohistološki nalazi biopsija sluznice jednjaka u djece s uputnom dijagnozom disfagije, dispepsije, gastroezofagealnog refluksa, bolesti u epigastriju, ponavljano povraćanje ili ezofagitisa.

Rezultati: U našem istraživanju pronašli smo 29-ero djece s patohistološki dokazanim eozinofilnim ezofagitisom i učestalost od 8,7% u djece endoskopirane zbog dispeptičnih tegoba. U sve djece inicijalno je započeto liječenje blokatorom protonske pumpe u trajanju osam tjedana, prema trenutno vrijedećim preporukama. Ako nije došlo do kliničkog poboljšanja i/ili patohistološkog smanjenja broja eozinofila u kontrolnoj biopsiji jednjaka, započeto je liječenje eliminacijskom dijetom ciljanih namirnica za koje je utvrđena preosjetljivost ili najčešćih alergena iz hrane, odnosno topičkim kortikosteroidima ako nije bilo odgovora na dijetu. U 12-ero (41%) djece došlo je do kliničkog i histološkog poboljšanja nakon terapije blokatorom protonske pumpe. Približno jednak broj djece (11-ero, 37%) imalo je eozinofilni ezofagitis u užem smislu i odgovorilo je na eliminacijsku dijetu, odnosno kortikosteroide.

Zaključak: U diferencijalnoj dijagnozi simptoma refluksne dispepsije valja razmišljati i o eozinofilnom ezofagitisu, posebice ako je prisutna disfagija. U djece s tim simptomima preporuča se uzeti uzorke sluznice jednjaka za patohistološku analizu, i to u proksimalnom i distalnom dijelu, posebice ako postoje makroskopske promjene sluznice. U Klinici za dječje bolesti Zagreb učestalost eozinofilnog ezofagitisa u djece endoskopirane zbog dispeptičnih tegoba je 8,7%.

GAS 84. TERAPIJA METOTREKSATOM U DJECE OBOLJELE OD CROHNOVE BOLESTI

Iva Hojsak, Zrinjka Mišak, Oleg Jadrešin, Ana Močić Pavić, Sanja Kolaček*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: ivahojsak@gmail.com

Cilj: Metotreksat je jedan od oblika liječenja u djece oboljele od Crohnove bolesti. No stvarni pokazatelji njegove učinkovitosti u znanstvenoj su literaturi slabo zastupljeni. Stoga je cilj ovog retrospektivnog istraživanja utvrditi ulogu učinkovitost terapije metotreksatom u održanju remisije u djece s Crohnovom bolešću rezistentne na liječenje azatioprinom.

Metode: U retrospektivno istraživanje uključena su djeca s dijagnozom Crohnove bolesti koja su liječena u našoj klinici od siječnja 2004. godine i koja su primala metotreksat najmanje 12 mjeseci.

Rezultati: Tijekom navedenog razdoblja metotreksatom je u trajanju od minimalno 12 mjeseci liječeno 25-ero djece. Od toga 8 (32%) djevojčica i 17 (68%) dječaka; srednja dob kod dijagnoze bila je 12,5 godina (medijan: 13,4 godina; raspon 1-17,3 godina). Liječenje metotreksatom započeto je prosječno 1,8 godina (medijan: 1,3 godine; raspon 0,6-6,9 godina) od dijagnoze. Vrijeme ukupnog praćenja bolesnika bilo je u prosjeku 4,6 godina (medijan 4,7 godina; raspon 1,7-9,6 godina). Tijekom terapije metotreksatom ukupno je šestoro (24%) djece imalo relaps tijekom prve godine, osmero (32%) nakon prve godine, a 11-ero (44%) djece je ostalo u remisiji tijekom cijelog razdoblja praćenja i nisu imala relaps. Prosječno vrijeme trajanja remisije bilo je 1,7 godina (medijan 1,1 godina; raspon 1-3,5 godina).

Razlika u vremenu do prvog relapsa prije liječenja metotreksatom i nakon liječenja metotreksatom bila je statistički značajna (0,9 vs 1,7 godina; $p=0,022$).

Analiza preživljenja (*Cox proportional hazard regression model*) nije uspjela potvrditi rizične čimbenike za relaps tijekom liječenja metotreksatom postkirurški relaps (Tablice 1, 2).

TABLICA 1. Rizični čimbenici povezani s relapsom tijekom liječenja metotreksatom.
Cox proportional hazard regression model; HR=omjer rizika (*hazard ratio*); CI= interval pouzdanosti

	HR	95% CI	p
Lokalizacija bolesti	0,451	0,987-2,33	0,342
Terapija uvođenja u remisiju (enteralna prehrana vs kortikosteroidi)	0,893	0,286-2,786	0,845
Trajanje bolesti prije liječenja metotreksatom	1,048	0,703-1,562	0,312

TABLICA 2. Razlika između bolesnika koji su imali relaps i onih bez relapsa tijekom terapije metotreksatom.

	U remisiji tijekom liječenja metotreksatom (n=11)	Relaps tijekom liječenja metotreksatom (n=14)	p
Dob kod dijagnoze (srednja vrijednost, godine)	12,4	12,6	0,871
Lokacija:			
1. ileum (+/- cekum)	3	2	0,653
2. kolon	3	2	
3. ileum + kolon	6	10	
Zahvaćenost gornje dijela probavnog sustava	2	1	0,399
Perianalna bolest	6	8	0,897
Prva terapija održanja remisije			
Mesalamin	5	4	0,383
Azatioprin	6	10	
Metotreksat uz:			
Ništa	3	8	0,515
Enteralna prehrana	3	2	
Kortikosteroidi	4	3	
Operacija	1	1	

Zaključak: Metotreksat je uspješna vrsta terapije u djece s Crohnovom bolešću koja nisu odgovorila na liječenje azatioprinom.

GAS 85. DUGOROČNI UČINAK ELEKTIVNE ILEO-CEKALNE RESEKCIJE U DJECE S LOKALIZIRANOM CROHNOM BOLESTI

Iva Hojsak, Zrinjka Mišak, Oleg Jadrešin, Ana Močić Pavić, Sanja Kolaček*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: ivahojsak@gmail.com

Cilj: Vrlo je malo podataka o ulozi elektivnog kirurškog liječenja lokalizirane forme Crohnove bolesti (CD) u pedijatrijskih bolesnika. Cilj je ovog istraživanja utvrditi ulogu elektivne ileo-cekalne resekcije u djece s lokaliziranom formom CD u odnosu na duljinu trajanja remisije i učinka na rast.

Metode: U retrospektivno istraživanje uključena su djeca s lokaliziranom formom CD-a (L1 lokalizacija) kojima je u razdoblju od 2000. do 2011. godine učinjena ileo-cekalna resekcija. Bolesnici su praćeni do dobi od 18 godina ili barem do prosinca 2012., omogućujući minimalno praćenje od 12 mjeseci.

Rezultati: Tijekom navedenog razdoblja operirano je 28 bolesnika s lokaliziranom CD-om. Od toga 13 (46,4%) djevojčica i 15 (53,6%) dječaka; srednja dob kod dijagnoze bila je 13,2 godine (raspon 6,6-17,9 godina), dok je srednja dob u vrijeme operacije bila 14,8 godina (raspon 8,7-18,5 godina). Vrijeme od dijagnoze do operacije bilo je prosječno 1,6 godina (raspon 0,2-7,8 godina), a medijan trajanja remisije 21,5 mjesec (raspon 4-60 mjeseci). Ukupno je 22 bolesnika (78,7%) bilo u remisiji godinu dana nakon operacije, a 14 (50%) nakon ukupnog vremena praćenja (median 30 mjeseci; raspon 12-84 mjeseca).

Z vrijednost tjelesne mase za tjelesnu visinu značajno se popravio nakon operacije ($p < 0,001$), međutim nije potvrđen pozitivan učinak na Z vrijednost tjelesne visine za dob ($p = 0,56$).

Analiza preživljenja (*Cox proportional hazard regression model*) nije uspjela potvrditi rizične čimbenike za rani postkirurški relaps (Tablice 1 i 2).

TABLICA 1. Rizični čimbenici povezani s relapsom nakon operacije. *Cox proportional hazard regression model*; EEN – isključiva enteralna prehrana. HR=omjer rizika (*hazard ratio*); CI= interval pouzdanosti

	HR	95% CI	p
Trajanje bolesti prije operacije	1,1	0,73-1,66	0,65
Z vrijednost visina za dob	1,01	0,61-1,70	0,96
Kortikosteroidi (ikada prije operacije)	0,54	0,10-2,86	0,47
EEN perioperativno	2,37	0,52-10,90	0,27

TABLICA 2. Razlika u terapiji u bolesnika koji su imali relaps tijekom prve postoperativne godine i onih koji su ostali u remisiji; 5-ASA - mesalazin, AZA – azatioprin, MTX – metotreksat, IFX – infliksimab

	U remisiji godinu dana nakon operacije (n=22)	Relaps tijekom prve postoperativne godine (n=6)	P
Terapija održavanja remisije prije operacija (n, %)			
Bez terapije	2 (9,1%)	1 (16,7%)	0,30
5-ASA	3 (13,6%)	0	
AZA	10 (45,5%)	2 (33,3%)	
AZA i MTX	7 (31,8%)	2 (33,3%)	
AZA i MTX i IFX	0	1 (16,7%)	
Kortikosteroidi ikada prije operacije (n,%)	14 (63,6%)	5 (83,3%)	0,36

Zaključak: Elektivna ileo-cekalna resekcija treba se razmotriti kao metoda liječenja u skupini bolesnika s lokaliziranom formom CD.

GAS 86. KLASIFIKACIJA KOLONIČNE (PANKOLITIS) FORME UPALNE BOLESTI CRIJEVA – JE LI VRIJEME NAJVEĆI SAVEZNIK?

Iva Hojsak, Zrinjka Mišak, Oleg Jadrešin, Ana Močić Pavić, Sanja Kolaček*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: ivahojsak@gmail.com

Cilj: Cilj je ovog istraživanja bio utvrditi broj bolesnika s koloničnom (pankolutis) formom upalne bolesti crijeva (IBD) kojima je dijagnoza promijenjena tijekom praćenja.

Metode: U retrospektivno istraživanje uključena su djeca s koloničnom formom IBD-a kojima je dijagnoza postavljena u razdoblju od 2005. do prosinca 2011. godine. Bolesnici su praćeni do dobi od 18 godina ili barem do prosinca 2012., omogućujući minimalno praćenje od 12 mjeseci. Dijagnoza svih bolesnika postavljena je na temelju Porto kriterija. Svoj je djeci učinjena ezofagogastroduodenoskopija te kolonoskopija s intubacijom terminalnog ileuma te pregled tankog crijeva (radiološka kontrastna studija ili MR enterografija).

Rezultati: Tijekom navedenog razdoblja dijagnosticirano je ukupno 47 djece s koloničkom (pankolutis) formom IBD-a. Inicijalno su postavljene dijagnoze: ulcerozni kolitis (UC) u 36 (76,6%) bolesnika, Crohnova bolest (CD) u 7 (14,9%) i nediferencirana upalna bolest crijeva (IBD-U) u 4 (8,5%). Karakteristike bolesnika su prikazane u Tablici 1.

TABLICA 1. Karakteristike bolesnika s koloničnom (pankolutis) formom upalne bolesti crijeva; 5-ASA - mesalazin, AZA – azatioprin, MTX – metotreksat, IFX – infliksimab

	UC (n=36)	CD (n=7)	IBD-U (n=4)
Spol: ženski:muški	19:17	3:4	2:2
Dob (srednja vrijednost, godine)	11,3	11,4	13,9
Terapija tijekom prve godine praćenja:			
5-ASA	34	0	3
AZA	0	2	0
5-ASA + AZA	2	5	1
Kortikosteroidi tijekom prve godine praćenja	9	4	2

Dijagnoza je promijenjena u ukupno 3 (6,4%) bolesnika. U dvoje bolesnika s inicijalnom dijagnozom IBD-U, praćenjem je utvrđeno da se radi o UC, a u jedne bolesnice s CD praćenjem je utvrđeno da se radilo o UC. Karakteristike bolesnika kod kojih je dijagnoza promijenjena vidljive su u Tablici 2.

TABLICA 2. Karakteristike bolesnika kojima je tijekom praćenja promijenjena dijagnoza

	Bolesnik 1	Bolesnik 2	Bolesnik 3
Primarna dijagnoza	IBD-U	IBD-U	CD
Konačna dijagnoza	UC	UC	UC
Dob kod dijagnoze (godine)	8,5	10,7	10,4
Endoskopski nalaz kod prvotne dijagnoze	Zahvaćen kolon, nejednakomjerno promijenjena sluznica	Zahvaćen kolon, nejednakomjerno promijenjena sluznica Eritem bulbarnog dijela dvanaesnika	Zahvaćen kolon, nejednakomjerno promijenjena sluznica
Patohistološki nalaz kod prvotne dijagnoze	Nespecifična kronična upala	Nespecifična kronična upala	Nespecifična kronična upala
Vrijeme do konačne dijagnoze	2 godine	4,2 godine	7 mjeseci
Endoskopski nalaz kod promjene dijagnoze	Zahvaćen kolon, jednakomjerna upala	Zahvaćen kolon, jednakomjerna upala	Zahvaćen kolon, jednakomjerna upala
Patohistološki nalaz kod konačne dijagnoze	Nalaz tipičan za UC	Nalaz tipičan za UC	Nalaz tipičan za UC

Zaključak: Rezultati ovog istraživanja pokazuju da je vrlo važno dugoročno praćenje bolesnika koje uključuje i ponavljanje endoskopije, posebice prije promjene terapije jer se način liječenja ovih bolesti uvelike razlikuje.

GAS 87. LOKALNA PRIMJENA TAKROLIMUSA U LIJEČENJU LJEVOSTRANOG ULCEROZNOG KOLITISA

Iva Hojsak, Zrinjka Mišak, Oleg Jadrešin, Ana Močić Pavić, Sanja Kolaček*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: ivahojsak@gmail.com

Inhibitori kalcineurinskih receptora su imunomodulatorni lijekovi koji inhibiraju limfocitnu proliferaciju i aktivaciju. Postoje dokazi da uporaba ciklosporina i takrolimusa, primijenjena sistemski, ima učinak u liječenju upalnih bolesti crijeva. Osim toga, postoje izvješća u literaturi o lokalnoj primjeni takrolimusa u liječenju ulceroznog kolitisa u odraslih. Ovdje prikazujemo slučaj djevojčice s teškim oblikom ljevostranog ulceroznog kolitisa ovisnog o steroidu, koja je ušla u dugotrajnu remisiju nakon rektalne primjene takrolimus čepića.

Riječ je o djevojčici kojoj je dijagnoza ulceroznog kolitisa postavljena u dobi od 10 godina (ljevostrani ulcerozni kolitis - E2 lokalizacija prema Pariškoj klasifikaciji). Djevojčica je kod prezentacije imala bolest blagog stupnja aktivnosti (Pedijatrijski indeks aktivnosti ulceroznog kolitisa, PUCAI=15) te je u remisiju uvedena peroralnim mesalaminskim pripravkom. Na navedenu je terapiju došlo do regresije simptoma. No nakon tri tjedna djevojčica je razvila kliničku sliku umjereno teškog relapsa bolesti (PUCAI=45), dobila je kortikosteroidnu terapiju i azatioprin kao lijek održanja remisije. Na navedenu terapiju je odreagirala. No pošto je doza kortikosteroida smanjena na 10 mg (0,3 mg/kg/dan), ponovo je razvila krvavi poljev koji se smirio nakon podizanja doze lijeka. Simptomi bi se javili svaki put kad su se kortikosteroidi pokušali spustiti. Na temelju toga utvrđeno je da djevojčica ima oblik bolesti ovisan o steroidu koja je rezistentna na terapiju azatioprinom, a na primjenu mesalamina imala je alergijsku reakciju. Stoga je u terapiju uveden takrolimus, lokalno u obliku čepića (Prograf magistralno pripremljen kao supozitorij, 2 mg/dan). Nakon primjene takrolimusa djevojčica je ušla u stabilnu remisiju. Razine takrolimusa u krvi bile su 1,5-5,2 µg/l. Nakon dva mjeseca stabilne remisije mirnih upalnih parametara i niske vrijednosti kalprotektina (125 mg/kg, normalne vrijednosti <50 mg/kg), doza takrolimusa smanjena je na 1 mg/dan. Monitorirane su razine takrolimusa u krvi koje su iznosile 1,1-2,0 µg/l. Djevojčica je sad ukupno dvije godine u stabilnoj kliničkoj i endoskopskoj remisiji (Mayo 0 na posljednjoj endoskopiji), ima niske vrijednosti kalprotektina <15 mg/kg, mirne upalne parametre (CRP <0,4 mg/dl) i urednu kompletnu krvnu sliku. Prikaz naše bolesnice pokazuje da u bolesnika s teškim refraktornim ljevostranim kolitisom lokalna primjena takrolimus čepića može biti sigurna i učinkovita opcija u liječenju. No treba uzeti u obzir da nema randomiziranih dvostruko slijepih studija o njegovoj učinkovitosti. Osim toga, budući da nema podataka o pouzdanosti dugotrajne primjene, još može biti metoda izbora samo u skupini pomno odabranih bolesnika.

GAS 88. NUSPOJAVE MESALAMINA KOJE OPONAŠAJU RELAPS ULCEROZNOG KOLITISA

Iva Hojsak, Zrinjka Mišak, Oleg Jadrešin, Ana Močić Pavić, Sanja Kolaček*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: ivahojsak@gmail.com

Mesalamin je prva linija liječenja ulceroznog kolitisa (UC) u djece. Nuspojave ovog pripravka uključuju krvavi proljev, ali značajno rjeđe u odnosu na starije formulacije lijeka. Postoji nekoliko opisa u literaturi bolesnika koji su razvili kliničku sliku ulceroznog kolitisa nastalu zbog primjene mesalamina. Mi prikazujemo slučaj desetogodišnje djevojčica kojoj je dijagnosticiran ulcerozni kolitis limitiran na rektum, sigmoidu i silazni kolon. Kod dijagnoze djevojčica je imala indeks aktivnosti bolesti (PUCAI) 15 te je liječena mesalaminom (Salofalk 80 mg/kg/dan peroralno). Nekoliko dana nakon primjene terapije simptomi su se smirili te je otpuštena kući. No tri tjedna nakon uvođenja lijeka razvila je krvavi proljev praćen febrilitetom i bolovima u trbuhu. Stoga je hospitalizirana, PUCAI je bio 45, CRP 37 mg/L sedimentacija 25 mm/3,6 ks, a fekalni kalprotektin 7660 mg/kg. Ultrazvuk abdomena pokazao je dilatirane vijuge kolona, ali na nativnoj RTG snimci nije bilo znakova razvoja toksičnog megakolona. Sve kulture stolice, uključujući i određivanje A i B toksina *C. difficile* bile su negativne. Stoga je postavljena dijagnoza relapsa ulceroznog kolitisa te je liječena intravenskom kortikosteroidnom terapijom (1 mg/kg/dan). Sljedeći dan ukinut je i mesalamin, dva dana nakon toga simptomi su potpuno nestali, postala je afebrilna, a stolice su se normalizirale. No nakon pet dana imala je manju količinu svježe krvi na normalno formiranoj stolici te je u terapiju uveden i lokalni mesalamin (Salofalk čepić, 16,6 mg/kg/dan rektalno). Već sljedeći dan ponovo je razvila krvavi proljev (PUCAI=45), postala je subfebrilna uz porast upalnih parametara (CRP 24,7 mg/L). U tom trenutku nismo pomislili na to da je klinička slika posljedica primjene mesalamina. Učinjena je rektoskopija koja je pokazala upalu (Mayo score 2). Patohistološki nalaz bio je u skladu s aktivnim ulceroznim kolitisom, a PCR biopata na CMV-u bio je negativan. Treći dan je mesalamin ukinut te je djevojčica ponovo ušla u remisiju. Tada smo pomislili da je posrijedi nuspojava mesalamina te je proveden test opterećenja oralnom dozom (dobila je 400 mg mesalamina - (Asacol 11 mg/kg/dan) i već sljedeći dan razvila simptome krvavog proljeva, uz porast temperature i upalnih parametara. Treći dan nakon ukidanja mesalamina ponovo je bila bez simptoma. Ovaj je slučaj zanimljiv jer je riječ o dosad najmlađem djetetu sa simptomima koji su slični relapsu ulceroznog kolitisa, a posljedica su mesalaminske terapije. Osim toga, djevojčica nije imala simptome tijekom prva tri tjedna primjene peroralnog mesalamina, a sljedeća tri puta simptome je razvila već idući dan, unatoč istodobno primijenjenoj imunosupresivnoj terapiji, (kortikosteroidi).

GAS 89. SINDROM PREOPTEREĆENJA LIPIDIMA NAKON BRZE INFUZIJE SMOF LIPIDNE EMULZIJE

Iva Hojsak, Zrinjka Mišak, Oleg Jadrešin, Ana Močić Pavić, Sanja Kolaček*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: ivahojsak@gmail.com

Sindrom preopterećenja lipidima dobro je poznata komplikacija primjene intravenskih lipidnih otopina. Karakteriziran je naglim nastupom glavobolje, vrućice, pojavom žutice, hepatosplenomegalije, respiratornim distresom i spontanim krvarenjima. Ostali znakovi uključuju anemiju, leukopeniju, trombocitopeniju, niske vrijednosti fibrinogena i koagulopatiju. Do sad je u literaturi objavljeno nekoliko slučajeva sindroma preopterećenja lipidima, koji je nastupio nakon brze infuzije intravenskih lipidnih otopina, ali svi dosadašnji slučajevi nastali su nakon davanja lipidne otopine bazirane na ulju soje. Ovo je prvi slučaj opisanog sindroma preopterećenja lipidima nastalom nakon brze primjene SMOF lipidne emulzije u dvogodišnje djevojčice sa sindromom vrlo kratkog crijeva. SMOF lipidna otopina sastoji se od 20% sojinog ulja, srednjelančanih triglicerida, maslinova i ribljeg ulja (SMOF lipid). Riječ je o djevojčici koja je u našu kliniku upućena u dobi od 4 mjeseca sa zatajenjem crijeva, kao posljedicom sindroma kratkog crijeva i zatajenja jetre. Djevojčica je bila na kućnoj cikličkoj parenteralnoj prehrani. Simptomi su nastupili pošto je majka zabunom primijenila cijelu bočicu (100 ml) SMOF lipidne otopine kroz 30 min. (ukupno 20 g lipida; 1,75 g/kg/dan; 3,6 g/kg/h). Sat nakon primitka otopine lipida djevojčica je počela povraćati, postala tahidispnoična, subfebrilna i blijeda zbog čega su se unutar 30 minuta javili u Hitnu službu. Kod dolaska je bila tahidispnoična (41 respiracija/min.) s perioralnom cijanozom, tahikardna (138/min) s povećanjem sistoličkog tlaka (125/50 mmHg), febrilna (38,5°C rektalno) te s izrazitim ikterusom kože i hepatosplenomegalijom (prisutnim od ranije). Nalazi kod prijma i na posljednjoj kontroli su prikazani u Tablici 1.

Laboratorijski nalazi	5 dana prije prijema	Na dan prijema
Eritrociti ($\times 10^{12}/l$)	3.67	2.99
Hemoglobin (g/l)	106	89
Leukociti ($\times 10^9/l$)	6.5	1.9
Trombociti ($\times 10^9/l$)	64	14
Ukupni bilirubin ($\mu\text{mol/l}$)	513.5	543
Albumin (g/l)	29	21
INR (protrombinsko vrijeme)	1.5	2.64
Fibrinogen (g/l)	1.6	1.1

Svi mikrobiološki nalazi bili su uredni, uključujući i sterilne hemokulture.

Nakon prijma bolesnica je smještena u Jedinicu za intenzivno liječenje, parenteralno je rehidrirana, primila je supstituciju trombocita i albumina te svježe smrznutu plazmu. Nakon toga je došlo do stabilizacije kliničkog stanja te je sljedeće dane, na odjelu, također liječena samo suportivno (supstitucija trombocita, eritrocita, terapija filgrastimom). Nalazi su se tijekom idućih tjedana vratili na razine prije incidenta. Ovaj prikaz slučaja upućuje na to da se sindrom preopterećenja lipidima može javiti i kod uporabe novijih, složenih intravenskih lipidnih otopina. Vrlo je važno upozoriti osoblje na odjelu, a i roditelje na moguće nuspojave te osigurati vrlo sporu primjenu lipida (0,13–0,17 g/kg/h u dojenčadi i 0,08–0,13 g/kg/h u starije djece).

GAS 90. EZOFAGEALNA EOZINOFILIJA KOJA ODGOVARA NA LIJEČENJE INHIBITORIMA PROTONSKE PUMPE

*Maja Josipović, Vlatka Jurković, Korana Križanović**

* Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek

e-mail: mmikleusevic@net.hr

PPI-REE (*Proton Pump Inhibitors Responsive Esophageal Eosinophilia*) je relativno noviji pojam, kojim se opisuje biopsijom uočena ezofagealna eozinofilija koja odgovara i povlači se na terapiju inhibitorima protonske pumpe te se tako razgraničava od eozinofilnog ezofagitisa. Mehanizam kojim inhibitori protonske pumpe dovode do rezolucije ezofagealne eozinofilije nije u potpunosti razjašnjen. Moguće je da je eozinofilija posljedica pojačanog lučenja želučane kiseline pa posljedično smanjenju lučenja kiseline dolazi do poboljšanja. Također je moguće da inhibitori protonske pumpe zacijeljuju oštećenu epitelnu barijeru te tako smanjuju izloženost antigenima iz hrane. Raspravljano je i o tome da ti lijekovi imaju izravan anti-eozinofilni/anti-inflamatorni učinak i da smanjuju degranulaciju eozinofila.

Liječili smo dječaka u dobi 12 godina sa simptomima mučnine, proljeva, povraćanja i bolova u trbuhu, koji se javljaju povremeno tijekom nešto više od dva mjeseca. U krvnoj slici prisutna je eozinofilija, upalni parametri nisu povišeni, povišen je IgE 366 IU/ml. Sam pacijent primijetio je da mu smeta kukuruz, a na prick testu je blago senzibiliziran na kukuruz i kikiriki. Učinjena je gastroduodenoskopija na kojoj je upadljiv upalno promijenjen donji dio jednjaka, zadebljane sluznice s bijelim uzdužnim nitima. PHD nalaz govori u prilog eozinofilnom ezofagitisu. Nakon provedene terapije inhibitorima protonske pumpe, dva puta dnevno po 40 mg, kroz dva mjeseca, dolazi do povlačenja simptoma, dječak se dobro osjeća i nema više smetnji te se na kontrolnoj gastroskopiji vidi cijeljenje sluznice, bez uzdužnih bijelih niti. U kontrolnom PHD nalazu ne nalazi se elementa upale, a broj eozinofila po jednom vidnom polju je u granicama normale. Nastavljena je terapija održavanja u jednoj dozi od 40 mg i eliminacijska dijeta.

GAS 91. SLATKA GAZIRANA PIĆA I NEALKOHOLNI STEATOHEPATITIS - POSTOJI LI UZROČNO-POSLEDIČNA VEZA?

Matej Katavić¹, Orjena Žaja¹, Ivana Pavić²

¹ Klinika za pedijatriju, ² Zavod za patologiju KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb

e-mail: katavicmatej@gmail.com

Uvod: Nealkoholna masna bolest jetre (NAFLD) jedan je od vodećih javnozdravstvenih problema današnjice koji se tradicionalno vezuje uz pretilost, šećernu bolest tip-2 i hiperlipidemiju. Rastući je broj znanstvenih dokaza kako nezdrave prehrambene navike i stil života, od kojih se najčešće spominje neumjerena konzumacija slatkih pića, mogu dovesti do razvoja NAFLD u odsustvu tradicionalnih rizičnih čimbenika. Klinička prezentacija izrazito je varijabilna, od slučajno otkrivenih povišenih jetrenih transaminaza ili ehografski zabilježene steatoze do steatohepatitisa (NASH), ciroze pa čak i hepatocelularnog karcinoma.

U ovom radu prikazujemo mladića koji je razvio NASH kao posljedicu dugotrajne neumjerene konzumacije slatkog pića.

Prikaz bolesnika: Sedamnaestogodišnji mladić, neupadljive osobne i obiteljske anamneze, primljen je na Gastroenterološki odjel Klinike zbog subkliničke lezije jetre. Profesionalno se bavi nogometom, napor odlično tolerira. Nije imao subjektivnih tegoba, čitavo vrijeme anikteričan. Godinu dana pred prijem, tijekom sistematskog pregleda, zabilježene su blago povišene vrijednosti transaminaza (AST-43, ALT-60, GGT-62 U/L), bez kliničkih znakova bolesti. UZV abdomena bio je uredan, isključena je infektivna etiologija bolesti. Nakon tromjesečnog prekida treninga registrira se normalizacija nalaza. Mjesec dana pred prijem, bilježi se izrazit porast transaminaza (Tablica 1.).

TABLICA 1. Dinamika laboratorijskih vrijednosti

	0	1 mj	2 mj (hospitalizacija)	3 mj (intervencija)	4 mj	5 mj	9 mj
AST (U/L)	105	133	161	29	29	39	29
ALT (U/L)	213	319	389	49	38	35	26
GGT (U/L)	254	401	426	98	41	31	28
Bilirubin ukupni (μmol/L)	12.5	16.1	15.1	/	15.5	/	/
Ukupne žučne kiseline (μmol/L)	/	/	10	/		/	/
PV (%)	/	93	82	71	76	78	83

Kod prijema primjereno uhranjen, ITM 23.1 kg/m² (Z-score:0.58), urednog somatskog i neurološkog statusa. Laboratorijski nalazi upućivali su na umjerenu hepatocelularnu leziju bez kolestaze uz očuvanu sintetsku i metaboličku funkciju jetre. Isključena je infektivna etiologija, Wilsonova bolest, deficit alfa1-antitripsina, hemokromatoza te celijakija. MR mozga i MR-kolangiopankreatografija bili su uredni dok se ehografski bilježi blaga steatoza. Nije utvrđena inzulinska rezistencija. Patohistološki se registrira makrovezikularna steatoza uz umjerenu nekroinflamatornu aktivnost i neke elemente suspektne na autoimunu bolest. Obzirom na izostanak hipergamaglobulinemije i granična protutijela na glatku mišićnu (SMA-1:40) koja se u daljnjem tijeku negativiziraju, nisu zadovoljeni kriteriji za postavljanje dijagnoze autoimunog hepatitisa (AIHA score <15).

Naknadno se dobije podatak o redovitoj prekomjernoj konzumaciji gaziranog slatkog pića što smo shvatili kao neovisan čimbenik razvoja NASH. Mladić je kroz duže od šest mj. pio 1,5 litru Coca-Cole (159 gr šećera) dnevno. Prema podacima iz literature, prekomjerna konzumacija definira se kao unos šećera >50 gr/dan. Nakon ustezanja od slatkih pića dolazi do brze i potpune normalizacije laboratorijskih vrijednosti i ehografskog nalaza.

Zaključak: Prikazanim slučajem želimo ukazati na mogućnost razvoja NAFLD uz prekomjeran unos slatkih pića, u odsustvu tradicionalnih predisponirajućih čimbenika, koji, ukoliko ostane neprepoznat, potencijalno može dovesti do ireverzibilnih oštećenja jetre. Ilustrirani slučaj govori u prilog sve većeg broja dokaza o ulozi slatkih pića kao neovisnog čimbenika rizika za razvoj NAFLD-a koji bi mogli doprinijeti rasvjetljavanju etiologije i optimiziranju terapijskog pristupa.

GAS 92. KARDIOVASKULARNE PROMJENE KOD BOLESNIKA SA ANOREKSIJOM NERVOZOM

Nikola Krmek, Karmen Markičević Ružičić, Suzana Bitanga, Orjena Žaja*

* Klinika za pedijatriju, KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb
e-mail: knikola@yahoo.com

Cilj: Anoreksija nervoza (AN) predstavlja značajan uzrok morbiditeta i mortaliteta u djece i adolescenata, zbog potencijalno fatalnog ishoda ili razvoja doživotnih medicinskih odnosno psihosocijalnih oštećenja. Poremećeni odnos prema jelu rezultira gubitkom u tjelesnoj masi i ozbiljnim komplikacijama u bilo kojem organu ili sustavu bića u razvoju, od kojih su većina izlječive ukoliko se na vrijeme postigne tjelesni oporavak.

Kardiovaskularno stanje potrebno je u AN definirati pri postavljanju dijagnoze jer daje uvid u stupanj kaheksije i vremenu njenog trajanja. Jedan od najčešćih uzroka fatalnog ishoda predstavlja upravo poremećaj srčanog ritma. Elektrokardiografske promjene (bradikardija, prolongacija korigiranog QT intervala /QTc/, dizritmije) te ehokardiografski nalazi (smanjenje mišićne mase lijeve klijetke /LVM/, perikardijalne efuzije, prolaps mitralne valvule i mitralna regurgitacija) različito su zastupljeni i predstavljaju sastavni dio tjelesnih posljedica gladovanja u AN. Cilj ovog istraživanja bio je prikazati naša iskustva u kardiološkim odstupanjima kod oboljelih od AN-a.

Metode: restrospektivnom analizom medicinske dokumentacije prikupljeni su rezultati u djece hospitalizirane na Gastroenterološkom odsjeku Klinike zbog AN-a u šestogodišnjem periodu. Prikazani su rezultati elektrokardiografskih i ehokardiografskih odstupanja kod prvog prijema u bolnicu, dok su relapsi isključeni iz studije.

Rezultati: U studiju je uključeno ukupno 129 pacijenata, 120 djevojaka i devet dječaka. Prosječna starost je bila 14,7 godina. EKG je učinjen kod svih, a UZV srca kod 120 pacijenata.

Uredan EKG nalaz našli smo kod 48% pacijenata. Najčešći patološki nalaz je bila sinus bradikardija koja je dijagnosticirana kod 44% pacijenata. Najniža frekvencija, 30 otkucaja u minuti, je zabilježena kod 17- godišnje djevojke. Kod 7,7% slučajeva zabilježena je mikrovoltaza, a u 3,1% smetnje repolarizacije. Produžen QTc smo zabilježili kod tri slučaja.

Ehokardiografski nalaz je bio uredan u 28% slučajeva. Prolaps mitralne valvule je uočen u 45% slučajeva, a mitralna regurgitacija kod 43%. U 32% učinjenih ehografskih nalaza nađen je perikardijalni izljev. Smanjena srčana LVM zabilježena je u 8% nalaza.

Zaključak: Iz prikazanog se vidi kako odstupanja u kardiološkoj obradi oboljelih od anoreksije nervoze nisu rijetka, dapače, vrlo su česta. Ovi rezultati ilustriraju važnost multidisciplinarnog pristupa liječenju djece i adolescenata s AN-om, naglašavajući neizostavnu ulogu kardiologa kao člana tima. Konačno, terapijski modaliteti značajno ovise o ovim parametrima koje je potrebno pratiti kao pokazatelje inicijalnog stupnja oštećenja tako i oporavka bolesti.

GAS 93. DVANAESTOGODIŠNJA DJEVOJČICA S CELIJAKIJOM I ULCEROZNIM KOLITISOM

Maja Popović¹, Orjena Žaja¹, Tatjana Lesar¹, Iva Hojsak², Ivana Pavić³

¹ Odjel za pedijatrijsku gastroenterologiju i hepatologiju, KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb, ² Odjel za pedijatrijsku gastroenterologiju i hepatologiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ³ Klinički zavod za patologiju „Ljudevit Jurak“, KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb
e-mail: popovic03@gmail.com

Uvod: Istovremena pojava celijakije i ulceroznog kolitisa u jednog djeteta izuzetno je rijetka pojava. Prema literaturi, zasad postoje samo četiri takva opisana slučaja. U ovom prikazu opisujemo slučaj dvanaestogodišnjakinje s navedenim komorbiditetom.

Prikaz bolesnika: Djevojčica je primljena na Kliniku zbog proljeva u trajanju od 3 tjedna. Žalila se na mučninu i gubitak apetita. Nije povraćala. Odavala je dojam kronično bolesnog djeteta. Bila je afebrilna, blijeda i značajno pothranjena (ITM 12,6 kg/m², Z-score -3,7). Trbuh je bio mekan i bezbolan. Učinjenom obradom zabilježena je anemija, blago povišena sedimentacija i C-reaktivni protein, uz niske serumske albumine i vrlo nisku razinu vitamina D. Enzimi jetre i gušterače, razina fekalne elastaze i koncentracija klorida u znoju bili su uredni. Hemokult je bio pozitivan. Infektivna etiologija je isključena. Obzirom na visoke vrijednosti IgA protutijela na tkivnu transglutaminazu (163,3 RU/mL) te antitijela na deamidirane glijadinske peptide

(41 Ua/mL) učinjena je ezofagogastroduodenoskopija i biopsija sluznice dubokog duodenuma. Patohistološkom analizom nađene su promjene tipične za celijakiju (Marsh III A). Djevojčica je HLA-DQ2 pozitivna. Započeta je stroga bezglutenska dijeta no slijedećih dana razvija krvave proljevaste stolice. Kako je pristigao povišeni nalaz kalprotektina (1296 µg/g) posumnjali smo na kroničnu upalnu bolest crijeva. Učinjena je kolonoskopija kojom su se prikazale upalne promjene lijevog kolona i transverzuma, s vulnerabilnom sluznicom i ulkusima prekrivenim fibrinom. Patohistološkom analizom su utvrđeni intraepitelni granulociti i apscesi kripta. MR enterografijom su isključene promjene u tankom crijevu čime je potvrđeno kako se radi o ulceroznom kolitisu, a ne o Crohnovoj bolesti. Nakon definitivne dijagnoze ulceroznog kolitisa (PUCAI 60) započeta je terapija prednizonom i mesalazinom uz nastavak bezglutenske dijeta na što je djevojčica promptno reagirala uz normalizaciju stolica. Zabilježen je prirast na tjelesnoj masi, vratila joj se snaga. Pri otpustu je bila klinički dobro (PUCAI 5). Kako po ukidanju kortikosteroida nije bilo znakova recidiva, nastavljena je terapija samo s 5-ASA i bezglutenskom dijetom. Kontrolna laboratorijska ispitivanja pokazala su značajno smanjenje razine protutijela na tkivnu transglutaminazu (50,7 RU/mL), normalizaciju razine D3, albumina i upalnih parametara. Djevojčica se vratila svojim svakodnevnim aktivnostima koje obavlja bez teškoća.

Zaključak: Zbog visoke stope incidencije ovih bolesti, osobito celijakije, pretpostavljamo kako postoji veća učestalost komorbiditeta od onog opisanog u literaturi. U kojoj mjeri zajednički genetički rizik stvara predispoziciju za razvoj agresivnijeg fenotipa kronične upalne bolesti crijeva tek je za vidjeti. Svakako se nadamo kako će ovaj prikaz biti podstrek za objavljivanje sličnih slučajeva i kako će dovesti do daljnjih rasprava o optimalnom terapijskom pristupu.

GAS 94. CELIJAKIJA U DJECE OBOLJELE OD DIJABETESA MELLITUSA TIP 1 U MEĐIMURSKOJ ŽUPANIJU

Magdalena Šola¹, Marija Hegeduš-Jungvirth², Petra Majsan²

DZ Čakovec¹, Županijska bolnica Čakovec²

e-mail: m.sola.hr@gmail.com, marija.hegedus-jungvirth@ck.t-com.hr

Uvod: Dijabetes mellitus jedna je od najčešćih kroničnih bolesti djece. Incidencija dijabetesa tipa 1 u djece u Hrvatskoj tijekom godine iznosi između 6 i 8/100 000 stanovnika. U svijetu je najmanja incidencija u Kini i Venezueli (0,1/100 000 godišnje), a najveća u Finskoj i Sardiniji (37/100 000 godišnje). U većini populacija djevojčice i dječaci su podjednako zahvaćeni, a incidencija je najveća u pubertetu. U sklopu DM tipa 1 češće se pojavljuju i neke bolesti s mogućom imunološkom etiologijom, kao što su celijakija te autoimuni tireoiditis. Prema medicinskoj literaturi, prevalencija celijakije u dijabetičara je 5-7 puta veća u odnosu na opću populaciju. Postotak dijabetične djece s histopatološki potvrđenom celijakijom varira od 2,4% u Finskoj do 16,4% u Alžiru.

Cilj: Cilj ovog rada je usporediti učestalost DM tipa 1 u Međimurskoj županiji u odnosu na populaciju u Hrvatskoj i svijetu te učestalost celijakije u djece s DM-om.

Metode: U studiju su retrospektivno uključena hospitalizirana i ambulantno liječena djeca u ŽB Čakovec između siječnja 2004. i svibnja 2014.g. s već dijagnosticiranim ili novodijagnosticiranim DM tip 1.

Rezultati: Tijekom desetogodišnjeg razdoblja zabilježeno je 45 djece s DM tip 1 te jedno dijete s intolerancijom na glukozu. Od 46-ero djece, u 10-godišnjem razdoblju dijagnosticirano ih je 36, dok je ih je 10-ero oboljelo prije 2004.g. Prosječna dob dijagnosticiranja dijabetesa iznosi osam godina (najmlađi oboljeli ima 8,5 mj., najstariji 16 god.), a prosječno vrijeme od pojave prvih simptoma do dijagnosticiranja bolesti iznosi 14 dana. Postotak oboljelih djevojčica je 32%, a dječaka 68%. Od 46 istraživane djece troje ih boluje i od celijakije te dvoje od autoimunog tireoiditisa. Dostupni su podatci o tome da je testiranje na celijakiju učinjeno u njih 24, a rezultati su poznati za 22-oje djece. Kod dvoje djece celijakija je dokazana biopsijom, pri čemu jedna djevojčica nije oboljela od DM, već ima intoleranciju na glukozu, a roditelji jednog djeteta s pozitivnim anti-tTG odbili su biopsiju. Od troje djece, dvoje je prvo oboljelo od celijakije, a zatim od dijabetesa.

Zaključak: I u Međimurskoj županiji najčešći komorbiditeti uz DM su celijakija te autoimuni tireoiditis. Ovim istraživanjem pokazalo se da je učestalost celijakije u djece oboljele od DM tipa 1 u Međimurskoj županiji relativno visoka te je opravdano svakom djetetu s DM tip 1 učiniti probir na celijakiju.

Hrvatsko društvo za pedijatrijsku nefrologiju

NEF 95. GLOMERULONEFRITIS MIJEŠANIH KARAKTERISTIKA U ASOCIJACIJI S GENERALIZIRANOM PSORIJAZOM

Saida Rezaković¹, Danko Milošević², Ivo Dumić Čule³, Marijana Ćorić⁴, Danijel Turudić², Karmela Husar⁵, Danica Batinić²

¹ Poliklinika "Eskulap" - poliklinika za internu - medicinu, dermatologiju i venerologiju, neurologiju, psihijatriju, kirurgiju, ginekologiju, urologiju, otorinolaringologiju te fizikalnu medicinu, Zagreb, ² Klinika za pedijatriju, KBC i Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ³ Zavod za anatomiju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ⁴ Klinika za patologiju, KBC i Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ⁵ Klinika za dermatologiju i venerologiju, KBC i Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb
e-mail: saida.rezakovic@gmail.com

Cilj: Psorijaza je česta bolest kože dječje dobi, s izraženom nasljednom sklonošću, obilježena složenim poremećajem epidermalne proliferacije i abnormalne diferencijacije. Moguća povezanost psorijaze i poremećaja bubrežne funkcije dosad je rijetko opisivana. Kombinacija psorijaze i mezangiokapilarnog glomerulonefritisa obilježenog masivnom proteinurijom, smanjenom glomerularnom filtracijom te povišenom razinom imunih kompleksa, iako rijedak slučaj, prvi put je opisana prije tri desetljeća. Također je opisano samo nekoliko slučajeva psorijaze povezane s IgA nefropatijom mahom u odrasloj dobi i samo u jednog djeteta. Prikazujemo jedinstveni slučaj 10-godišnje djevojčice s glomerulonefritismom miješanih karakteristika u asocijaciji s generaliziranim psorijazom.

Prikaz bolesnika: Desetogodišnja djevojčica romskog podrijetla hospitalizirana je u Klinici za pedijatriju zbog povišenih nalaza kreatinina (110 µmol/L) i proteinurije (0.6 g / L), koji su nađeni tijekom bolničkog liječenja na Klinici za dermatovenerologiju zbog pogoršanja psorijaze, tijekom koje je liječena PUVA-Bath fototerapijom te kombiniranim kortikosteroidno keratolitičkim lokalnim pripravcima. Ostali laboratorijski nalazi su bili uredni. Biopsijom bubrega nađena je mezangijska IgA nefropatija, ali su nađeni i subepitelni depoziti te još i difuzno stanjene glomerulane bazalne membrane. Ovakav nalaz glomerulonefritisa miješanih karakteristika, koji uključuje IgA nefropatiju, može biti povezan sa psorijazom s obzirom na dobar terapijski odgovor obje bolesti na kortikosteroidnu terapiju, što upućuje na sličnu imunološku podlogu obje bolesti. Nalaz pak subepitelnih depozita govori u prilog neprepoznatog preboljelog postinfektivnog glomerulonefritisa, vjerojatno povezanog s bakterijskom infekcijom kože. U prilog ovom konceptu govori nizak socioekonomski standard bolesnice kao i niska terapijska suradljivost. Stanjenje glomerularnih bazalnih membrana najvjerojatnije nije povezano s osnovnom bolešću. Budući da su promjene na koži prethodno bile liječene samo lokalnom terapijom, isključeno je djelovanje lijeka kao potencijalnog čimbenika poremećaja bubrežne funkcije.

Zaključak: Entitet psorijatični nefritis rezerviran je primarno za odrasle osobe koje boluju od psorijaze i koje biopsijom bubrega imaju histološki potvrđen nalaz IgA nefropatije. Dosad je opisano svega deset slučajeva u odraslih i samo jedan u djeteta. Nikad do sad nije opisan slučaj s histološkim karakteristikama triju glomerularnih bolesti. Stoga želimo naglasiti kako je važno provesti daljnja istraživanja te kod oboljelih od psorijaze dječje i odrasle dobi provoditi redovite analize urina za suspektanu hematuriju/proteinuriju s povremenim kontrolama funkcije bubrega.

NEF 96. GLJIVIČNI PERITONITIS U DJECE NA CAPD-U: JE LI UVIJEK NUŽNO UKLONITI PERITONEJSKI KATETER?

Jasna Slaviček, Ljiljana Nižić, Kristina Vrljićak, S. Hodžić, M. Lemac, Danica Batinić*

* Zavod za nefrologiju, dijalizu i transplantaciju, Klinike za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

Uvod: Gljivični peritonitis (GP) rijetka je, ali vrlo ozbiljna komplikacija u djece koja se liječe peritonejskom dijalizom. U pravilu je povezan s potrebom uklanjanja inficiranog peritonejskog katetra i prelaskom na hemodijalizu. Gljivični peritonitis se javlja u 3% - 6% svih epizoda peritonitisa, no u određenim geografskim područjima te brojke mogu biti i mnogo veće. Najčešći uzročnik GP-a je *Candida*. Liječenje GP-a je težak izazov. Malo je radova objavljeno o liječenju GP-a u djece.

Prikaz bolesnika: Opisujemo 3- godišnju djevojčicu koja je započela liječenje CAPD-a u 11. mjesecu života. Uzrok zatajenja bubrega je nepoznat. Dijete je od početka peritonejske dijalize bilo kompletno anurično.

Djevojčica je primljena na odjel s vrućicom, bolovima u trbuhu i povraćanjem. U statusu kod prijma: febrilna 38,6, blaže dehidrirana, trbuh lagano difuzno osjetljiv na palpaciju. Izlazište peritonejskog katetera bez znakova upale. Ždrijelo b.o. Pluća b.o. Lab: CRP 15,8; L 14,35 x10⁹; L u dijalizatu 0,02. Drugog dana boravka CRP 70,3; L 8,13x 10⁹; L u dijalizatu 0,16. Dijalizat lagano zamućen. Započne se terapija vankomicinom i meropenom intraperitonejski. Idućeg dana porast broja L u dijalizatu na 0,6.

Osmoga dana u kulturi dijalizata porastu dva soja *Candida lusitanae*, intrinzično osjetljiva na amfotericin B. Ukinuli smo vankomicin i meropenem te uveli amfotericin B i.v. i flukonazol p.o. U dogovoru s mikrobiolozima nakon dva dana zamijenili smo amfotericin B kaspofunginom i.v. 2mg/kg. L u dijalizatu su se kretali od 0,05 do 0,1. Budući da je djetetovo stanje bilo dobro, odlučili smo se za nastavak liječenja bez uklanjanja peritonejskog katetera. Kontrolne kulture dijalizata bile su sterilne. Dijete je izliječeno nakon tri tjedna terapije kaspofunginom i šest tjedana terapije flukonazolom.

Zaključak: Dijete je tri mjeseca prije pojave GP-a primalo antibiotike zbog bakterijskog peritonitisa, što se često povezuje s razvojem GP-a. Premda je *C. lusitanae* *in vitro* osjetljiva na amphotericin B, ta je gljiva *in vivo* općenito rezistentna na amphotericin B. Prema ISPD2005 smjernicama peritonejski kateter bi u slučaju gljivičnog peritonitisa trebalo odmah ukloniti, no upotrebom novijih antifungalnih lijekova, kateter se u nekim slučajevima ipak može sačuvati.

NEF 97. ULTRAZVUČNO MJERENJE DEBLJINE STIJENKE MOKRAČNOG MJEHURA U DIJAGNOZI OPETOVANIH UROINFEKCIJA I CISTIČNOG CISTITISA U DJECE

Danko Milošević¹, Danica Batinić¹, Vladimir Trkulja², Goran Tešović³, Kristina Vrljić¹, Marija Topalović-Grković⁴, Danijel Turudić¹, Marija Spajić⁵, Borislav Spajić⁶

¹ Zavod za nefrologiju, dijalizu i transplantaciju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ² Zavod za farmakologiju, Medicinski fakultet Zagreb, Zagreb, ³ Klinika za zarazne bolesti „Dr. Fran Mihaljević“, Zagreb, ⁴ Klinika za anesteziologiju i intenzivno liječenje, KBC Zagreb, Zagreb, ⁵ Opća bolnica Karlovac, Karlovac ⁶ Zavod za urologiju, Klinička bolnica „Sestre milosrdnice“, Zagreb
e-mail: danko.milosevic@zg.t-com.hr

Cilj: Opetovane uroinfekcije mogu dovesti do razvoja cističnog cistitisa, a povratnom spregom cistični cistitis je razlogom opetovanih uroinfekcija u djece. Cistični cistitis se klasično dijagnosticira cistoskopijom. Cilj rada je bio ispitati može li mjerenje debljine stijenke mjehura ultrazvukom zamijeniti cistoskopiju i tako poslužiti kao dijagnostički kriterij za odluku o medikamentnoj profilaksi uroinfekcija.

Metode: Prospektivno je praćeno 120-ero djece s uroinfekcijama. U sve djece mjerena je debljina stijenke mokraćnog mjehura. U djece s opetovanim uroinfekcijama obavljena je cistoskopija.

Rezultati: Debljina stijenke mjehura rasla je s učestalošću uroinfekcija i opsežnošću upale mjehura (broj nodula). Utvrđeno je da je granična debljina stijenke za dijagnozu cističnog cistitisa 3,9 mm. Negativna prediktivna vrijednost iznosila je 100%, a pozitivna prediktivna vrijednost 95,2 %.

Zaključak: Ultrazvučno mjerenje debljine stijenke mokraćnog mjehura je neinvazivna, jednostavna i pouzdana metoda za dijagnozu cističnog cistitisa. Dugotrajnom uroprofilaksom uz dobru suradljivost pacijenata cistični cistitis se može izliječiti.

NEF 98. KASNO OČITOVANJE VALVULE STRAŽNJE URETRE - NAŠA ISKUSTVA

Đurđica Košuljandić¹, Jakov Todorić², Zoran Bahtijarević³, Zenon Pogorelić², Marijan Saraga¹, Andrea Cvitković-Roić⁴

¹ Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split, ² Odjel za dječju kirurgiju, KBC Split, Split, ³ Klinika za dječju kirurgiju, KBC Zagreb, Zagreb, ⁴ Poliklinika za dječje bolesti „Helena“, Zagreb
e-mail: dr_djuke7@net.hr

Valvula stražnje uretre (VSU) očituje se spektrom subvezikalne opstrukcije, a slijedom toga i različitom kliničkom slikom. VSU se većinom otkriva prenatalnom ultrazvučnom pretragom ili nakon rođenja. Rjeđe se očituje tijekom djetinjstva, u adolescenata ili odraslih, i to najčešće simptomima donjeg mokraćnog sustava, inkontinencijom mokraće, ponovljenim infekcijama, rjeđe makrohematurijom ili bubrežnom insuficijencijom.

Cilj je utvrditi kliničke simptome, metode prikaza te ishod liječenja bolesnika s kasnim očitovanjem valvule stražnje uretre.

Metode: U razdoblju od siječnja 2004. do siječnja 2014. retrospektivno smo pretražili podatke bolesnika upućenih zbog poremećaja mokrenja u Laboratorij za urodinamiku Klinike za dječje bolesti KBC Split i utvrdili petero bolesnika u kojih VSU nije viđen prenatalno ili tijekom prve godine života. Analizirali smo kliničke simptome i dijagnostičke postupke, s posebnim osvrtom na neinvazivno i invazivno urodinamsko (UD) ispitivanje. Nakon kiruškog liječenja procijenjena je bubrežna funkcija.

Rezultati: Prosječna dob bila je 6,5 godina (2 -10 godina). Vodeći klinički simptom u trojice dječaka bila je uroinfekcija u kombinaciji s urgencijom, sekundarnom inkontinencijom mokraće i enurezom. Najmlađi bolesnik mokrio je isprekidano, s naprezanjem i bolovima. Najstariji bolesnik je imao slab mlaz mokraće, a otkriven je u fazi kronične bubrežne bolesti (KBB) III. stupnja, pa je bio poliuričan. Dijagnostičkom obradom u dva je bolesnika dokazan vezikoureteralni refluks, u jednog pseudo-diverikl mokraćnog mjehura, dok je najstariji imao obostranu ureterohidronefrozu uz zadebljanu stijenku mjehura. U dvojice je viđeno suženje područja stražnje uretre. U svih je učinjeno neinvazivno i invazivno UD ispitivanje. Dvojica su imala aplani-ranu krivulju mokrenja, nizak protok, uz rezidualni urin. Najstariji bolesnik je imao mjehur smanjene rastežljivosti, dok je u četvorice nađen prekomjerno aktivan detruzor. Svi su u fazi pražnjenja imali visoki tlak mokrenja. VSU je dokazan uretroscistoskopijom, nakon čega je učinjena elektroresekcija valvule. Najstariji bolesnik liječen je i vanjskom derivacijom urina (obostrana nefrostoma, cystofix). VUR je u jednog bolesnika liječen endoskopski. Trojica su liječena antikolinergikom. Bolesnici su potom praćeni. Nakon kiruškog liječenja jedan bolesnik je imao febrilnu uroinfekciju. Svi su bili kontinentni, uz uredan nalaz UD ispitivanja, osim najstarijeg bolesnika koji je u adolescentnoj dobi razvio miogenu disfunkciju mjehura s progresijom KBB-a u IV. stupanj te arterijsku hipertenziju.

Zaključak: U naših bolesnika VSU se očitovao infekcijama mokraćnog sustava te poremećajem mokrenja. Sumnju na VSU i indikaciju za uretroscistoskopijom postavili smo urodinamskim ispitivanjem.

Kasna pojava VSU-a vjerojatno je češća negoli se dijagnosticira. Stoga za njom treba tragati, a svaku sumnju potkrijepiti dijagnostičkim pretragama, unutar kojih važno mjesto ima urodinamsko ispitivanje.

NEF 99. ZNAČAJ PROKALCITONINA U DIJAGNOZI AKUTNOG PIJELONEFRITISA U DJECE

Jadranka Arambašić¹, Igor Marjanac¹, Nevenka Turjak¹, Sanja Mandić²

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek ² Odjel za medicinsku biokemiju, KBC Osijek, Osijek
e-mail: arambasic.jadranka@kbo.hr

Cilj: U dijagnostici akutnog pijelonefritisa (APN), uz kliničke simptome, važnu ulogu imaju: analiza sedimenta urina, urinarna kultura, C reaktivni protein (CRP), brzina sedimentacije E, broj L, te prokalcitonin (PCT). Koncentracija PCT u reakciji na bakterijsku infekciju u krvi višestruko raste. Stvara se tri sata nakon djelovanja bakterijskog endotoksina, a najveća vrijednost je nakon šest sati. Visina PCT je, za razliku od vrijednosti CRP-a, u pozitivnoj korelaciji s intenzitetom oštećenja renalnog parenhima u upali. Cilj ovog rada bio je utvrditi vrijednost PCT-a u dijagnozi APN-a u djece hospitalizirane na Klinici za pedijatriju KBC Osijek.

Metode: Ispitano je 135 djece dobi 3 mjeseca do 17 godina hospitalizirane na Klinici za pedijatriju KBC Osijek. Prvu skupinu činila su djeca s infekcijom mokraćnog susava (IMS), a drugu skupinu djeca s febrilnim stanjem uzrokovanim upalom dišnog i gastrointestinalnog sustava. Uz anamnezu i klinički pregled, učinjeni su: C-reaktivni protein, kompletna krvna slika, prokalcitonin, analiza sedimenta urina, te značajna bakteriurija u urinokulturi. Svoj djeci sa IMS učinjene su slikovne pretrage: UZ urotrakta i statička scintigrafija bubrega s Tc-99m-DMSA.

Rezultati: U skupini djece sa APN bilo je 80 djece, 14 dječaka i 66 djevojčica, medijan 27 mjeseci (1-204), a u kontrolnoj skupini 55 djece, 18 dječaka i 37 djevojčica, medijan 42 mjeseca (3-198). DMSA scintigrafija bubrega je zlatni standard utvrđivanja lezije bubrežnog parenhima. Učinjena je iza sedmog dana liječenja u djece s kliničkim i laboratorijskim nalazima APN-a. Kod 76 djece (95%) scintigrafski su bili izraženi znaci upale, a u četvero djece (5%) bio je uredan nalaz statičke scintigrafije. Normalna vrijednost PCT u serumu je < 0,05ng/ml. Vrijednosti PCT-a u skupini djece sa APN-om iznosile su 0,04-52,7 ng/ml (medijan 3,95 ng/ml), a u kontrolnoj skupini 0,03-12,99 ng/ml (medijan 0,68 ng/ml) (p<0,001). Normalna vrijednost C-reaktivnog proteina u serumu je < 2,8mg/l. Vrijednosti CRP u djece sa APN-om bile su 0,1-292,0 mg/l (medijan 90,1), a u kontrolnoj skupini 0,2-199 mg/l (medijan 9,9) (p<0,001).

Zaključak: U više studija dokazano je da je prokalcitonin znatno osjetljiviji i specifičniji marker dokazivanja APN-a nego CRP, naročito u dojenčadi i djece u kojih je razlučivanje donje i gornje IMS-a prilično teško. Utvrđeno je da je osjetljivost PCT-a

83,3- 94,1%, specifičnost 89,7-93,6%, za CRP osjetljivost je 94,4-100%, a specifičnost 18,5-31,9%. U našoj studiji vrijednost PCT u djece sa APN-om je statistički značajno viša nego u kontrolnoj skupini djece. PCT je pouzdan upalni marker dijagnoze i jačine upale bubrežnog parenhima.

NEF 100. SAKRALNI SINDROM - PRIKAZ BOLESNIKA

Iva Palčić¹, Arnes Rešić², Zdenka Pleša², Tonći Grmoja², Andrea Cvitković Roić¹

¹ Poliklinika za dječje bolesti Helena, Zagreb, ² Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: iva.palcic@yahoo.com

Uvod: Sakralni sindrom je asocijacija koju karakteriziraju segmentalni veliki hemangiomi perianalne regije udruženi sa renalnim, anorektalnim i genitalnim anomalijama uz spinalni disrafizam i anomalije sakruma te lumbosakralne lipome ili lipomijelomeningokele.

Prikaz bolesnika: U radu prikazujemo muško dojenče u dobi 6 tjedana kojem su se od rane intrauterine dobi pratile ciste na desnom bubregu. U dobi šest tjedana ultrazvučno je prikazan multicističan displastičan desni bubreg s kompenzatornom hipertrofijom lijevog bubrega. Scintigrafijom tubula bubrega je potvrđena funkcija samo lijevog bubrega. Mikcijskom cistografijom nije nađen vezikoureteralni refluks, a morfološki prikaz mokraćnog mjehura i uretre je bio uredan. Već kod rođenja su se u statusu nalazili veliki segmentalni hemangiomi perigenitalne, glutealne regije i lijeve noge. Pod sumnjom na sakralni sindrom učinjena je šira dijagnostička obrada u kojoj je još nađena retencija lijevog testisa u ingvinalnom kanalu uz mikropenis, anomalija sakruma s laterokonveksijom u desno, zatvoreni spinalni disrafizam i lipom filuma terminale bez znakova *tethered corda*.

Tijekom dvogodišnjeg praćenja dječaka došlo je do spontane regresije cista desnog bubrega, rast i funkcija lijevog bubrega su uredni kao i kontrola sfinktera. Također je vidljiva i značajna spontana regresija hemangioma. Kontrolni magnet lumbosakralne kralježnice ne pokazuje progresiju rasta lipoma.

Zaključak: Kod djece sa hemangiomima perianalne regije treba misliti na sakralni sindrom te obradu proširiti u pravcu uroloških, anorektalnih, genitalnih kao i anomalija kralježnice.

NEF 101. URETROVAGINALNI REFLUKS KAO UZROK INKONTINENCIJE KOD DJEVOJČICA

Iva Palčić, Andrea Cvitković Roić*

* Poliklinika za dječje bolesti Helena, Zagreb

e-mail: iva.palcic@yahoo.com

Uretrovaginalni refluks čest je uzrok dnevne inkontinencije urina i ponavljanih uroinfekcija kod djevojčica predškolske i školske dobi. Nastaje kao posljedica opstrukcije prolaza urina spojenim malim usnama i usmjeravanja mlaza urina prema rodnici uslijed specifičnih anatomskih odnosa gdje je otvor uretre smješten odmah pored vaginalnog. Pogoduje mu također nepravilno sjedenje na WC školjci kod mokrenja kao i horizontalni položaj vagine predpubertetskih djevojčica.

U kliničkoj slici uretrovaginalnog refluksa dominiraju dnevna inkontinencija urina najčešće unutar 10 minuta nakon mokrenja, recidivirajući vulvovaginitisi, bakterijurije, a katkad i recidivirajuće uroinfekcije.

Cilj: Prikazati naše trogodišnje iskustvo kod djevojčica sa dnevnom inkontinencijom uslijed uretrovaginalnog refluksa.

Metode: Tijekom tri godine imali smo 23 djevojčice (dob pet do 14 godina) s postavljenom dijagnozom uretrovaginalnog refluksa. Sve djevojčice imale su urednu nefrološku dijagnostičku obradu. Djevojčice su savjetovane od strane uroterapeuta o režimu pijenja i mokrenja, tehnici mokrenja i brisanja, te smo ih evaluirali nakon tri mjeseca, šest mjeseci i godinu dana. Djevojčice s ponavljanim uroinfekcijama stavljene su i nekoliko mjeseci na antibiotsku profilaksu.

Rezultati: Kod dolaska su sve djevojčice imale inkontinenciju urina nakon mokrenja. 15 (65%) djevojčica prije postavljanja dijagnoze liječilo se više mjeseci ili godina zbog ponavljajućih vulvovaginitisa, a 10 (43%) je u više navrata liječeno antibioticom zbog bakterijurije ili uroinfekcije. Već nakon tri mjeseca provođenja *biofeedback* vježbi i uputa od uroterapeuta, 13 djevojčica je bilo bez simptoma, dok je kod 10 djevojčica nastupilo poboljšanje. Nakon šest mjeseci niti jedna djevojčica nije više imala tegobe zbog kojih se javila na pregled. Tako je ostalo i nakon godine dana.

Zaključak: Na dijagnozu uretrovaginalnog refluksa treba misliti i može se posumnjati već pravilno uzetom anamnezom koju dopunjuju dnevnik mokrenja, klinički pregled, ultrazvuk bubrega i mjehura, te mikciometrija. Samo ukoliko simptomi i dalje perzistiraju nakon tri do šest mjeseci, potrebna je daljnja invazivna dijagnostička obrada.

NEF 102. ANCA POZITIVNI BRZO PROGRESIVNI GLOMERULONEFRITIS

Mirna Šubat-Dežulović¹, Sanja Flajšman-Raspor¹, Ivana Štrk²

¹ Zavod za bolesti mokraćnog, probavnog i endokrinološkog sustava, Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

² Djelatnost za pedijatriju, Opća bolnica Pula, Pula

e-mail: mirna_subat@yahoo.com

Brzo progresivni glomerulonefritis (BPGN) naziv je za skupinu glomerulonefritisa različite etiopatogeneze, klinički karakteriziran brzim padom glomerularne filtracije. Glavno patohistološko obilježje BPGN su opsežni upalni polumjesečasti infiltrati u više od 75% glomerula. Na osnovu nalaza imunofluorescencije biopata bubrega razlikuju se 3 tipa BPGN; tip I uzrokovan antitijelima usmjerenim na glomerularnu bazalnu membranu, tip II karakteriziran odlaganjem imuno kompleksa u glomerule i tip III uzrokovan antineutrofilnim citoplazmatskim autoantitijelima (ANCA), usmjerenih na citoplazmatsku proteinazu 3 (cANCA/PR3) ili perinuklearnu mijeloperoksidazu (pANCA/MPO). Tip III BPGN može biti primaran (idiopatski) ili sekundaran u sklopu ANCA pozitivnog vaskulitisa malih krvnih žila a koji uključuje mikroskopski poliangiitis, granulomatozu s poliangitisom te eozinofilnu granulomatozu s poliangitisom. Prikazujemo dvanaestogodišnjeg dječaka s tip III BPGN i cANCA/PR3 pozitivnim vaskulitisom koji klinički odgovara granulomatozi s poliangitisom, od ranije znanoj kao Wegenerova granulomatoza. Nakon višemjesečnog liječenja kroničnog sinusitisa dječak je hospitaliziran radi febrilnog stanja nepoznata uzroka, mialgija, artralgija, inapetencije i lošeg osjećanja. Kod prijema, osim poremećenog općeg stanja, umjereno izražene dehidracije, vitalni znakovi uključivo arterijski krvni tlak su normalni, bez kožnih promjena i bez edema. Laboratorijskom obradom utvrđeni su leukocitoza sa izrazitom neutrofilijom, visoka sedimentacija eritrocita i visoki CRP, mikrocitna anemija i trombocitoza, uredni biokemijski nalazi uključivo vrijednosti ureje i kreatinina seruma te normalan koagulogram, hepatogram i transaminaze osim blage hipoalbuminemije. Svi bakteriološki testovi bez izolata, osim iz aspirata sinusa izoliranog *Pseudomonas aeruginosa* i *Staphylococcus aureus*. Od imunoseroloških testova izdvaja se normalan C3 i C4 komplement, povišeni imunglobulini A i G te negativna antinuklearna antitijela. Rutinska analiza urina ukazuje na vrlo blagu proteinuriju i nefritičan sediment urina. Radiogram pluća, echo srca kao i ultrazvučni pregled abdomena uredni. Izdvajaju se magnetskom rezonancijom prikazane opsežne kronične upalne promjene svih paranazalnih šupljina. Uz empirijski ordiniranu antimikrobnu terapiju (ceftriakson), opće stanje dječaka u postupnom pogoršanju uz makrohaturiju od četvrtog dana boravka te progresivni porast ureje i kreatinina seruma. Sedmog dana boravka razvija generalizirane edeme uz hipertenziju te akutno oligurično bubrežno zatajenje. Započeta je nadomjesna terapija hemodijalizom uz plazmaferezu i pulsne doze kortikosteroida. Naknadno dobivenim patohistološkim nalazom biopata bubrega i serološkim nalazom C-ANCA+ titra uz PR3-ANCA >200 RU/ml (ref.interval < 20) uz normalan MPO-ANCA potvrđena je dijagnoza ANCA pozitivnog paucimunog glomerulonefritisa sa >80% polumjeseca. Potvrđenom dijagnozom tip III BPGN započeli smo kombinirano imunosupresivno liječenje prema KDIGO smjernicama za liječenje glomerulonefritisa (glukokortikoidi, pulsne doze ciklofosfamida, plazmafereza). Postupnim kliničkim oporavkom dolazi do uspostave diureze i oporavka funkcije bubrega. Nakon tromjesečne terapije postignuta je klinička i imunoserološka remisija bolesti (PR3-ANCA 1:40 RU/ml) tako da je nastavljeno liječenje terapijom održavanja (azatioprim, glukokortikoidi, ACE-inhibitori). Prikazani slučaj predstavlja pravi izazov za svakog kliničara obzirom na izuzetno rijetku pojavnost u dječjoj dobi, poteškoće u dijagnostici ANCA vaskulitisa, odabiru vrste i trajanja liječenja te posebno, prognoze bolesti, koja je usprkos visoke učestalosti mogućih relapsa, obzirom na PR3-ANCA pozitivan vaskulitis neznatno povoljnija u našeg bolesnika.

NEF 103. BLADDER OUTLET OBSTRUCTION IN AN INFANT WITH CYSTINE LITHIASIS

Albina Creslovnik, Ljupčo Fenov, Tomislav Jovanoski, Zoran Gučev, Velibor Tasić*

* University Children's Hospital, Medical School Skopje, Macedonia

e-mail: vtasic2003@gmail.com

Objectives: Cystinuria is the most common inherited metabolic cause of urinary tract stones in children. It can lead to obstructive uropathy and rarely to renal failure. Genetic studies have identified two genes, *SLC3A1* and *SLC7A9*, which are involved in cystine stone formation.

Result: A nine-year-old boy was found to have proteinuria at the school urinary screening. Urinary SDS-PAGE electrophoresis revealed tubular pattern of proteinuria (>90%). There was persistent glucosuria 1+. Urinary calcium excretion was also elevated up to 6.5 mg/kg/day. Ophthalmology examination excluded cystinosis. Ultrasound scan of the kidneys revealed bilateral medullary hyperechogenicity consistent with nephrocalcinosis. Both parents and two sisters were healthy. The clinical and biochemical diagnosis of Dent disease was established and mutational analysis of the *CLCN5* and *OCRL* genes was undertaken, but no mutation was found.

Conclusion: Herein we report on a pediatric patient with typical clinical, biochemical and ultrasound features of Dent disease. The disease is genetically heterogeneous and our patient is candidate for further studies searching for novel Dent disease gene(s).

Hrvatsko društvo za dječju neurologiju

NEU 104. KLINIČKO ZNAČENJE PREKLAPANJA DIJAGNOZE CHIARI 0 I CHIARI I BOLESNIKA DJEČJE DOBI

Miroslav Gjurašin, Ana Tripalo Batoš, Vlasta Đuranović, Vlatka Mejaški Bošnjak, Goran Krakar, Tomislav Gojmerac, Ljiljana Popović*

* Neurokirurški odjel Klinike za dječju kirurgiju Medicinskog fakulteta, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: miro.gjurasin@usa.net

Uvod: Chiari I. i Chiari 0 obuhvaćaju niži položaj tonzila malog mozga u primarno manjoj stražnjoj lubanjskoj jami. Radiološka MR dijagnoza Chiarija I. obuhvaća tonzile spuštene preko 5 milimetara, a Chiari 0 obuhvaća tonzile spuštene za manje od 5 milimetara ispod foramena magnuma. One nisu prave malformacije, već hernijacije. Za razliku od njih, Chiari II. je prava malformacija, jer obuhvaća niži položaj tonzila u sklopu spine bifide, najčešće nakon operacije plastike mijelomeningocele. Stupanj spuštanja tonzila može varirati od nekoliko milimetara pa sve do više od dva cm ispod linije foramena magnuma - u tom slučaju tonzile malog mozga poprimaju klinasti oblik. Radiološka dijagnoza malformacije Chiari ne mora se poklapati s kliničkom slikom koja, ako postoji, obuhvaća širok raspon simptoma u sklopu kliničkog sindroma Chiari. U ovom radu analizirali smo utječe li radiološki kriterij razlikovanja bolesnika s Chiarijem I. od onih s Chiarijem 0 na tijek liječenja i poduzete operacije u Klinici za dječje bolesti Zagreb, Klaićeva.

Metode: Analizirali smo sve bolesnike s Chiarijem I. i Chiarijem 0 liječene u našoj ustanovi od 2002.-2013. Dijagnoza je postavljena temeljem kliničkih i MR kriterija. Iz rada smo isključili pacijente s malformacijom Chiari II. Analizirali smo sagitalne MR snimke i kao kriterij mjerenja postavili liniju *basion-opisthion*. Pri izvođenju operacija izveli smo ili samo koštanu dekompresiju bez otvaranja dure (koštano otvaranje foramena magnuma), ili koštanu dekompresiju s otvaranjem dure i uspostavom komunikacije IV. komore sa subduralnim prostorom.

Rezultati: Od 89-ero djece s dijagnozom Chiari (dob 7 mjeseci do 18 godina) njih 45-ero je imalo dijagnozu Chiari I. a 23-je Chiari 0. Među njima 27-ero bolesnika s Chiarijem I. i 12-ero s Chiarijem 0 bili su simptomatski. Učinjene su 23 operacije u 19-ero pacijenata, među njima u njih dvoje-je s Chiarijem 0. U četvero bolesnika nakon prve operacije samo koštane dekompresije bila je potrebna reoperacija i otvaranje dure s duraplastikom. U nekih bolesnika sa zadebljanom okcipitalnom košću uočili smo dijagnostičku poteškoću pri odabiru mjerne točke za *opisthion*, što je izravno utjecalo na dijagnozu i razlikovanje pacijenata s Chiarijem 0 od onih s Chiarijem I.

Zaključak: Potrebno je pomno kliničko i MR praćenje asimptomatskih bolesnika s Chiarijem I. i onih s Chiarijem 0, pogotovo ako imaju udruženu sekundarnu siringomijeliju. Kod operacije preporuča se otvoriti duru, čime se može izbjeći potreba za reoperacijom. Zbog varijabilnosti mjernih točaka, radiološki kriterij (više od "5 milimetara" ispod linije foramena magnuma) nije pouzdan, što otvara mogućnost da se iza MR nalaza očitanih kao "uredni" skrivaju simptomatski a neprepoznati (neocitani) pacijenti s Chiarijem kojima se uskraćuje potrebno liječenje. Ovo je izuzetno važno za neuropedijatrijsku praksu.

NEU 105. HIPOFIBRINOGENEMIJA KAO NUSPOJAVA TERAPIJE VALPROIČNOM KISELINOM I ACTH-OM U LIJEČENJU RANE EPILEPTIČKE ENCEFALOPATIJE - PRIKAZ BOLESNICE

Ana Boban Raguz¹, Ivana Đaković², Vlatka Mejaški Bošnjak²

¹ Klinika za dječje bolesti, Medicinski fakultet, Sveučilište u Mostaru, Klinička bolnica Mostar, Mostar ² Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: anabobanraguz@gmail.com

Uvod: Incidencija poremećaja koagulacije inducirane valproičnom kiselinom je oko 4%. Valproična kiselina kao i terapija ACTH-om može uzrokovati prolaznu hipofibrinogenemiju, uglavnom bez klinički evidentnog krvarenja. Kombinacija valproične kiseline i sintetskog ACTH-a rezultira dodatnim snižavanjem koncentracije fibrinogena.

Prikaz bolesnice: Djevojčica je rođena kao treće dijete iz treće, uredne trudnoće i porođaja. Hereditet negativan na epilepsiju, cerebrovaskularne i neurodegenerativne bolesti. Laboratorijskom obradom isključene su nasljedne metaboličke encefalopatije, uključujući i sindrom CDG. Perinatalna anamneza uredna kao i rani psihomotorni razvoj. U dobi od 19 mjeseci registrirane epileptičke atake, mioklonizmi i generalizirani kloničko-tonički napadaji. Uz EEG koji je bio encefalopatski s učestalim paroksizmima polišiljak i šiljak val kompleksima, započeta je terapija valproičnom kiselinom. Potom je u terapiju uveden klonazepam i vigabatrin te klonazepam zamijenjen s klobazamom. Zbog nekontroliranih napadaja i regresije psihomotnog razvoja ordiniran sintetski ACTH. Tijekom terapije sintetskim ACTH-om u dozi od 0,03 mg/kg i valproičnom kiselinom 58 mg/kg (koncentracija u serumu 73 mg/L, terapijske vrijednosti 50-100) zamijećeni su hematomi po koži, što je bila indikacija provjere faktora koagulacije. Koncentracija fibrinogena je bila značajno snižena (<0,7 g/L, referentne vrijednosti 1,6-4) s graničnim vrijednostima PV-a, ali bez odstupanja u nalazu totalnih proteina u serumu, elektroforeze, D-Dimera, APTV-a, INR-a i AT-a III. U roditelja nije registrirana hipofibrinogenemija. Nakon završene terapije ACTH-om prema shemi i izostavljanje valproične kiseline rezultiralo je porastom koncentracije fibrinogena u krvi (2,2 g/L).

Zaključak: Hipofibrinogenemija je moguća nuspojava liječenja valproičnom kiselinom, osobito uz terapiju ACTH-om koja se normalizira nakon isključivanja terapije. Patomehanizam nastanka fibrinogenemije je nepoznat. Tijekom navedene terapije, a osobito prije planiranih kirurških zahvata i traume uputno je odrediti koncentraciju fibrinogena te pomnije pratiti eventualne kliničke znakove krvarenja (2,4).

NEU 106. MULTIPLI LENTIGINOZNI (LEOPARD) SINDROM S CHIARI TIP 1 MALFORMACIJOM MOZGA I EPILEPSIJOM: PRIKAZ BOLESNIKA

Matilda Kovač Šižgorić¹, Zlatko Sabol¹, Filip Sabol², Zdravka Gjergja¹, Ljiljana Kipke Sabol¹, Svjetlana Bela Klancir¹

¹ Poliklinika za dječje bolesti "Dr. Sabol", Zagreb, ² Klinika za psihološku medicinu, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: poliklinika.sabol@zg.t-com.hr

Uvod: Multipli lentiginozni (Leopard) sindrom je rijetka autosomno dominantna, multisistemska bolest uzrokovana mutacijom u genu *PTPN11*. Bolest najčešće zahvaća kožu, kardiovaskularni, koštani i urogenitalni sustav. Psihoneurološki poremećaji, najčešće u vidu blagih intelektualnih poteškoća i specifičnih poremećaja učenja i ponašanja prisutni su u svakog trećeg bolesnika. Epilepsija i malformacije središnjeg živčanog sustava vrlo su rijetke u ovoj bolesti.

Cilj rada je prikaz bolesnika s Leopardovim sindromom s malformacijom mozga Chiari tip 1 i epilepsijom.

Naš bolesnik je mladić koji se od rane dječje dobi klinički pratio kao Noonanov sindrom. Reviziju kliničke dijagnoze postavili smo u dobi od 16 godina na neuropedijatrijskom pregledu zbog smetnji ponašanja, na temelju kliničkih promjena: mnogobrojne lentiginozne kožne promjene (najizrazitije lokalizirane na trupu), kardiološke promjene (atrijalni septalni defekt, vodni blok desne grane u EKG-u), očne promjene (hipertelorizam, antimongoloidni položaj očnih rasporaka), koštane abnormalnosti (skolioza, *pectus infundibuliforme*, *scapulae alate*, *genua valgum*, skraćanje desne noge), smanjeni rast, pterigij, kriptorhizam i lake intelektualne poteškoće. U dobi od 21 godine mladić je pretpio jedini epileptički parcijalni napadaj, koji se sekundarno generalizirao u spavanju. Započeta je terapija s okskarbazepinom. Postiktalni EEG je pokazivao žarišne disritmičke promjene iznad desne hemisfere s tendencijom sekundarne generalizacije. Na MR-u mozga i cervikotorakalne kralježnice dijagnosticirana je malformacija mozga Chiari tip 1 s protruzijom tonzila malog mozga kroz *foramen magnum* do visine C2, bez znakova siringomijelije. Mladić povremeno signalizira bolove u stražnjoj loži vrata i glavobolje. Na kontrolnim slikovnim prikazima MR-om mozga nema progresije moždane malformacije. Nije imao recidiv napadaja tijekom dvije i pol godine.

Zaključak: Klinička dijagnoza Leopardovog sindroma u našeg bolesnika temelji se na karakterističnim fenotipskim promjenama više organskih sustava. Zbog preklapanja fenotipskih značajki dvaju sindroma naš bolesnik je u djetinjstvu bio dijagnosticiran kao Noonanov sindrom. Zahvaćenost središnjeg živčanog sustava u Leopardovom sindromu nije česta. Prema našim saznanjima, naš bolesnik je četvrti opis Leopardovog sindroma udruženog s malformacijom mozga Chiari tip 1 u dosadašnjoj literaturi.

NEU 107. EPIGENETIC THERAPEUTIC VALPROATE IMPAIRS GROWTH OF THE RAT EMBRYO – PROPER AND ECTOPLACENTAL CONE *EX VIVO*

Milvija Plazibat¹, Katarina Raković^{2,3}, Ana Katušić², Nino Sinčić², Ljiljana Šerman², Maja Vlahović², Gordana Jurić-Lekić³, Floriana Bulić-Jakuš²

¹ Department of Pediatrics, Zabok General Hospital, Zabok, ² Department of Medical Biology, School of Medicine, University of Zagreb, Zagreb ³ Department of Microbiology, Tumor and Cell Biology, Karolinska Institute, Stockholm, Sweden, ⁴ Department of Histology and Embryology, School of Medicine, University of Zagreb, Zagreb
e-mail: milvijaplazibat1@yahoo.com

Aim: Our aim was to investigate the unknown impact of valproate, the epigenetic therapeutic and histone deacetylase inhibitor, separately on two parts of the gastrulating whole rat embryo: the embryo-proper (three germ-layers) and the ectoplacental cone (a source of placental development) in an original *ex vivo* model.

Material and methods: Under the binocular microscope, 9.5-day-old Fisher rat embryos were microsurgically isolated from deciduas. Embryos were cut and divided at the amnion level. Embryos-proper and ectoplacental cones were separately cultivated in Eagle's MEM and rat serum (1:1) at the air-liquid interface. Embryos were cultivated during two weeks and ectoplacental cones for three days. Embryos-proper were cultivated with valproate (2mM) or trichostatin A dissolved in DMSO (66 nM) or DMSO (1.2%). Cultures without additions served as controls. To follow overall growth, major and minor diameters were measured every other day, areas were calculated ($A_n = 1/2 \text{ major diameter} \times 1/2 \text{ minor diameter} \times \pi$) and normalized to the initial value (A/A_0). Data were statistically evaluated by Student's t-test or ANOVA.

Results: In both controls and embryos cultivated with valproate, growth was significant between the day of plating and the third day of culture ($p < 0.0001$). However, overall growth of embryos cultivated with valproate was always significantly impaired in comparison to controls ($p < 0.0001$). Ectoplacental cones were also significantly larger on the third day ($p < 0.0001$) in both control and medium with valproate. Moreover, they were larger in controls ($p < 0.0001$). Trichostatin A also always impaired growth in comparison to controls (no statistical significance). Embryos cultivated with DMSO were constantly larger than those cultivated with trichostatin A but smaller than controls.

Conclusion: Because valproate and trichostatin A are histone deacetylase inhibitors acting on chromatin decondensation, it is possible that they activated the mechanisms of growth inhibition through specific gene activation. Original results presented here about valproate impact on the embryo and ectoplacental cone (contributing to placental development) is of importance for better understanding of the teratogenic effect of valproate.

NEU 108. PROVOCIRAJUĆI ČIMBENICI PRVOG EPILEPTIČKOG NAPADAJA U ADOLESCENATA S PRIMARNO GENERALIZIRANOM EPILEPSIJOM

Igor Prpić¹, Mia Lončar², Jelena Radić¹, Petar Vukelić¹

¹ Klinika i katedra za pedijatriju Sveučilište u Rijeci, KBC Rijeka,, Rijeka ² Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci, Rijeka,

Primarno generalizirane epilepsije (PGE) svrstavaju se u idiopatske epilepsije. Tijekom adolescencije javljaju se kao juvenilna mioklona epilepsija, juvenilni apsani i epilepsija s toničko-kloničkim napadajem. Početak bolesti usko je povezan s provocirajućim čimbenicima poput nedostatka sna, konzumacije alkohola, stresa i izlaganja treperućem svjetlu.

Cilj ispitivanja bio je utvrditi pojavnosti provocirajućih čimbenika i prosječnu dob javljanja prvog epileptičkog napada u adolescenata s PGE-om u dva vremenski različita razdoblja, radi ispitivanja o tome utječu li promjene u društvenim navikama adolescenata na raniju pojavnost PGE-a.

Ispitanici i metode: Retrospektivno je analizirana medicinska dokumentacija adolescenata hospitaliziranih u Klinici za pedijatriju, KBC-a Rijeka s novodijagnosticiranim PGE-om. Dijagnoza PGE-a postavljena je prema standardnim kriterijima. U razdoblju od 1996. do 2000. godine - 1. razdoblje (R1) bilo je 75-ero adolescenata, a u razdoblju od 2008. do 2012. godine - 2. razdoblje (R2) bilo ih je 76-ero. Provocirajući čimbenici definirani iz medicinske dokumentacije kao: nedostatak sna, konzumacija alkohola i ostalo. Dobiveni rezultati međusobno su uspoređeni.

Rezultati: Nije bilo razlike u pojavnosti PGE-a u ispitivanim razdobljima (R1:R2=75:76), kao ni razlike u spolu (R1-M:Ž=32:44/R2-M:Ž=35:40). Prosječna dob adolescenta s PGE-om je u R1 iznosila 15,1 ($\pm$ 2,65) godina, a u R2 14,7 ($\pm$ 5,73) godina, što nije bilo statistički značajno. U R1 bilo je izloženo provocirajućim čimbenicima 15-ero (19%), a u R2 27-ero (36%) ispitanika, što je bilo statistički značajno.

Zaključak: Uočljiv je trend snižavanja prosječne dobi pojavnosti PGE-a u adolescenata, kao i učestalija pojavnost provocirajućih čimbenika za prvi epileptički napadaj u R2 nego u R1. Razlike bi se mogle pripisati učestalijem nedostatku sna i/ili većoj konzumaciji alkohola s obzirom na promjene u društvenim navikama adolescenata posljednjih godina.

NEU 109. UČESTALOST I ISHOD DJECE S PRENATALNO OTKRIVENIM MALFORMACIJAMA SREDIŠNJEG ŽIVČANOG SUSTAVA

Igor Prpić¹, Vesna Mahulja-Stamenković², Oleg Petrović², Marija Josipović³, Petar Vukelić¹

¹ Klinika i katedra za pedijatriju, Medicinski fakultet u Rijeci, Klinički bolnički centar Rijeka, Rijeka ² Klinika i katedra za ginekologiju i porodništvo, Medicinski fakultet u Rijeci, Rijeka ³ Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci, Rijeka
e-mail: igorp@medri.hr

Kongenitalne malformacije središnjeg živčanog sustava (SŽS) relativno su česte i u ukupnom broju čest su uzrok dojenačke smrti.

Cilj ovog istraživanja je prikazati učestalost i ishod djece s prirođenim malformacijama SŽS-a u Kliničkom bolničkom centru Rijeka tijekom osmogodišnjeg razdoblja.

Podatci su sakupljeni retrogradno slijedeći protokol Europskog registra praćenja prirođenih anomalija (EUROCAT) u razdoblju od 1. siječnja 2006. do 31. prosinca 2013. godine, u KBC-u Rijeka. Analizirani su tip malformacije SŽS-a, gestacijska dob otkrivanja malformacija, dužina preživljenja živorođene novorođenčadi, daljnji tijek bolesti u preživjele djece.

Tijekom ispitivanog razdoblja bilo je 24 506 porođaja s ukupno 44 fetusa s izoliranom ili višestrukom malformacijom SŽS-a, što čini ukupno 0,2% od ukupnog broja porođaja. Broj malformacija je 46. Najčešće malformacije su: defekti neuralne cijevi 22/44 (50%), hidrocefalus 8/44 (18,2%), ageneza korpusa kalozuma 6/44 (13,6%), holoprozencefalija 3/44 (6,8%), Dandy-Walker malformacija 2/44 (4,5%) te razne ostale malformacije 5/44 (11,4%). Živorođeno je 18-ero djece (40%), dok je medicinski inducirani pobačaj zbog malformacije SŽS-a obavljen u 24 fetusa (54,5%). Dvoje djece je mrtvorođeno. Prenatalno je otkrivena malformacija u 40/44 trudnica (91%), i to u razdoblju do 22. tjedna gestacije u 28/44 (63,6%) trudnica. Dugoročni ishod je praćen u Klinici za pedijatriju, u Neurološko/Neurorazvojnoj ambulanti. Ukupno je praćeno 16-ero od 18-ero živorođenih (89%), dok su za dvoje podatci nepoznati (11%). Dužina praćenja je prosječno 3,5 godine (1-7 godina). Niti jedno od novorođenčadi nije umrlo tijekom prvih sedam dana života, a unutar tri mjeseca je umrlo dvoje djece. Povoljnim ishodom smatra se uredan mentalni/motorički razvoj uz samostalnost primjerenu dobi, a nepovoljnim usporeni mentalno/motorički razvoj uz ovisnost okoline u dnevnim aktivnostima. Povoljan ishod ima 7/16 (44%) djece, a 9/16 (56%) nepovoljan dugoročni ishod.

Rezultati upućuju na dobar prenatalni probir u otkrivanju malformacija SŽS-a, no u 36,4% trudnoća malformacija je otkrivena nakon 22. tjedna gestacije. Dugoročni ishod za većinu djece je nepovoljan.

NEU 110. DJECA S MENINGOMIJELOKELOM LIJEČENA U KLINICI ZA DJEČJE BOLESTI KLINIČKOG BOLNIČKOG CENTRA SPLIT - USPOREDBA DVAJU DESETOGODIŠNJIH RAZDOBLJA

Ivana Čulo Čagalj¹, Biserka Rešić², Vjekoslav Krželj³, Radenka Kuzmanić Šamija³, Maja Tomasović³, Marija Meštrović³, Eugeniya Marušić³

¹ Odjel za dječje bolesti Opće bolnice Šibensko-kninske županije, Šibenik, ² Sveučilišni odjel zdravstvenih studija Sveučilišta u Splitu, Split, ³ Klinika za dječje bolesti Kliničkog bolničkog centra Split, Split
e-mail: ivana-c-c@hotmail.com

Meningomijelokela je izbočenje moždanih ovojnica i živčanog tkiva kroz rascjep lukova kralježnjaka. Najvažniji je primjer defekata neuralne cijevi, jer zahvaćena djeca obično prežive. Oko 80% lezija bilježi se u lumbalnom području. Najčešće su povezane s Arnold-Chiari malformacijom. Meningomijelokelu prate razne komplikacije od kojih su najčešće hidrocefalus te ortopedski i urinarni poremećaji. U liječenju se nastoji napraviti operacijski zahvat zatvaranja lezije u prvom danu života.

Cilj je utvrditi učestalost meningomijelokele u razdobljima 1.1.1993.-31.12.2002. te 1.1.2003.-31.12.2012. godine, usporediti učestalosti u dva promatrana razdoblja, utvrditi učestalost meningomijelokele u odnosu na regionalno podrijetlo, najčešću lokalizaciju meningomijelokele, prosječan operacijski dan te učestalost komplikacija meningomijelokele u dva promatrana razdoblja.

Metode: Ispitanici su djeca s meningomijelokelom koja su liječena u Klinici za dječje bolesti KBC-a Split u razdoblju 1993.-2012. godine. Originalni podatci dobiveni su uvidom u povijesti bolesti.

Rezultati: U razdoblju 1993.-2002. godine zbog meningomijelokele liječilo se 54-ero djece, što je 0,21% od ukupnog broja liječenih u klinici (25633), a u razdoblju 2003.-2012. 15-ero djece, tj. 0,045% od ukupnog broja liječenih (33033). χ^2 -testom dokazali smo da postoji statistički značajna razlika pojave bolesti u dvama istraživanim razdobljima. Malformaciju Arnold-Chiari imalo je 42-je djece (78%) iz prvog te 8-ero (53,3%) iz drugog razdoblja. Bolesnici su klasificirani prema Byrdu, a najviše ih je bilo u prvoj skupini (41, tj. 76% u prvom te 11-ero, tj. 73% u drugom razdoblju). Najveći udio u prvom razdoblju čine pacijenti iz Bosne i Hercegovine (44%), a u drugom iz Splitsko-dalmatinske županije (60%).

Najčešća lokalizacija zabilježena je u lumbalnoj regiji (77,8% u prvom te 93,3% u drugom razdoblju). Prosječan operacijski dan operiranih pacijenata u prvom je razdoblju četrnaesti, a u drugom deveti. Probavni poremećaji prisutni su kod 38-ero (70%) ispitanika iz prvog te petero (37%) iz drugog razdoblja, ortopedski poremećaji kod 40-ero (74%) ispitanika iz prvog te 8-ero (53%) iz drugog razdoblja, hidrocefalus kod 43-je (80%) ispitanika iz prvog te 9-ero (60%) iz drugog razdoblja, a urinarni poremećaji kod čak 50-ero (93%) ispitanika iz prvog te devetero (60%) iz drugog razdoblja.

Zaključak: U razdoblju 1993.-2002. godine u Klinici za dječje bolesti KBC-a Split liječeno je 54-ero, a u razdoblju 2003.-2012. godine 15-ero bolesnika s meningomijelokelom. Postoji statistički značajna razlika pojave bolesti u dvama desetogodišnjim razdobljima. Najčešća lokalizacija je u lumbalnoj regiji (81,2%). Najčešće komplikacije meningomijelokele su hidrocefalus (75%), urinarni (86%), ortopedski (70%) te poremećaji probavnog sustava (62%).

NEU 111. STRESORI I ANKSIOZNOST KOD DJECE SA SOMATIZACIJOM

Marina Grubić, Ana Bogdanić*

* Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: abogdani@gmail.com

Uvod: Somatizacija je ekspresija psihološkog distresa kroz tjelesne simptome. Preduvjet uspješnog tretmana somatizacije je utvrđivanje izvora stresa koji su pridonijeli pojavi tjelesnih simptoma.

Cilj ovog istraživanja je identificirati najčešće izvore stresa u djece sa somatizacijskim tegobama i ispitati povezanost tjelesnih simptoma, anksioznosti te broja stresora i intenziteta stresa.

Postupak: Istraživanje je provedeno na Klinici za pedijatriju KBC-a Zagreb. U istraživanje su uključeni svi bolesnici (31 dječak i 72 djevojčice) koji su upućeni na pregled pedijatrijskog psihologa zbog sumnje na somatizaciju u razdoblju od listopada 2012. do listopada 2013. Ispitanici su ispunili upitnike za anksioznost (SKAD-62) i Test nedovršenih rečenica. Na osnovi intervjua s djetetom i roditeljima te odgovora u Testu nedovršenih rečenica identificirani su primarni stresori te je određen njihov intenzitet na ljestvici od 1 do 5.

Rezultati: Kod 36% ispitanika primarni izvor stresa je bila škola, kod 21% obiteljski odnosi, kod 16% odnosi s vršnjacima, dok je 18% navelo zdravstvene tegobe kao primarni izvor stresa. U ovom uzorku je 40% djece imalo povišenu razinu anksioznosti, od kojih je 11% zadovoljilo kriterije za anksiozni poremećaj. Utvrđena je statistički značajna povezanost anksioznosti s brojem stresora ($r=0,362$, $p<0,01$) i intenzitetom stresa ($r=0,371$, $p<0,01$). Nismo pronašli razliku u stupnju anksioznosti, broju stresora i intenzitetu stresa s obzirom na vrstu simptoma (neurološki, kardiološki i gastrointestinalni simptomi).

Zaključak: Rezultati pokazuju pozitivnu povezanost između anksioznosti i broja stresora te intenziteta stresa u djece sa somatizacijom. Budući da stres igra presudnu ulogu u razvoju somatizacijskih tegoba, važno je identificirati izvore stresa kako bi pomogli pacijentima razviti učinkovite metode suočavanja.

NEU 112. WATANABE-VIGEVANOV SINDROM - PRIKAZ BOLESNIKA

Sanja Delin¹, Zlatko Sabol², Vlasta Đuranović³

¹ Opća bolnica Zadar, Zadar, ² Poliklinika za dječje bolesti "Dr. Sabol", Zagreb, ³ Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: delinsanja@gmail.com

Uvod: Benigne familijarne i nefamilijarne infantilne konvulzije (Watanabe-Vigevanov sindrom) klinički su idiopatski, dobno ovisni entitet u dojenčadi, koji se manifestira parcijalnim napadajima sa sekundarnom generalizacijom ili bez nje. Javljaju se uglavnom u "klasterima" s početkom između 3. i 20. mjeseca života (najčešće između 5. i 6. mjeseca). Napadaji obično prestaju do kraja prve godine života. Psihomotorni razvoj ove djece je normalan. Watanabe je opisao nefamilijarni, a Vigevano familijarni oblik bolesti koja se nasljeđuje autosomno dominantno, s mutacijama gena na 19q, 16p te 2q kromosomu. Familijarni oblici bolesti češći su u djevojčica, a podjednake učestalosti među dječacima i djevojčicama u sporadičnim slučajevima bolesti.

Cilj rada je prikazati kliničke i elektroencefalografske značajke te povoljan klinički tijek djeteta s napadajima karakterističnim za Watanabe -Vigevanov sindrom.

Naš je bolesnik dječak, uredne prenatalne i perinatalne anamneze te pozitivne obiteljske anamneze za recidivirajuće dojenačke konvulzije, koje su imali dječakov otac i stric. U dobi od 5 mjeseci i tri tjedna imao je prve recidivirajuće napadaje (do sedam u tijeku dana) koji su se ponavljali tijekom četiri 4 dana. Klinički su se ispoljavale generaliziranim mlohavošću, devijacijom glave i bulbusa udesno, pomućenjem svijesti, uz bljedilo i perioralnu cijanozu te znojenje, u trajanju do 30-tak sekundi. Napadaji su recidivirali u klasterima (od 1 do 25 napadaja u tijeku 24 sata) nakon jednog i tri mjeseca od početka bolesti.

Ponavljani interiktalni EEG-i, u budnosti i spavanju kao i slikovni prikaz mozga MR-om bili su normalni. Analizom cerebrospinalnog likvora isključili smo upalnu bolest središnjeg živčanog sustava, a opsežnom metaboličkom obradom rijetke bolesti s epileptičkim napadajima. Nakon prvih napadaja preporučena je profilaksa diazepam klizmama, a nakon recidiviranja započeta terapija oxcarbazepinom. Potpuna kontrola konvulzija postignuta je u dobi od 9 mjeseci. Antiepileptički tretman je prekinut u dobi od dvije godine. Dječaka klinički pratimo 20 mjeseci, urednog je psihomotornog razvoja, bez recidiva napadaja, normalnog nalaza EEG-a. I dalje će biti uključen u praćenje i elektroencefalografsko snimanje jedan put na godinu do 7. godine života.

Zaključak: Temelji kliničke dijagnoze Watanabe -Vigevanovog sindroma u našeg bolesnika su: klinički oblik i dob početka napadaja, normalan nalaz elektrokortikalne aktivnosti, prestanak napadaja do kraja dojenačkog razdoblja te uredan psihoneuromotorni razvoj. Budući da su dječakov otac i stric imali dojenačke konvulzije, najvjerojatnije je riječ o familijarnom obliku bolesti pa postoji indikacija za genetička ispitivanja.

NEU 113. MOGU LI NEPOVOLJNE VREMENSKE PRILIKE IMATI UTJECAJ NA POJAVU NEUROLOŠKIH TEGOBA KOD DJECE

*Monika Kukuruzović, Maša Malenica, A. Juras, M. Popović, Ivana Samardžija**

* Klinika za pedijatriju, Neuropedijatrijski odjel, KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb
e-mail: monikakukuruzovic@gmail.com

Cilj: Prikazati utjecaj vremenskih prilika na pojavu neuroloških tegoba kod djece u smislu vrtoglavice, sinkope ili glavobolje. Dosadašnja istraživanja pokazala su kako oko 80% svjetske populacije ima glavobolju nastalu kao posljedica vremenskih prilika. Bez obzira na godišnje doba ili na godine života, promjenjive vremenske prilike uvelike utječu na cijeli organizam.

Metode: Učinjeno je retrospektivno istraživanje djece koja su se sa simptomima glavobolje, vrtoglavice ili sinkopom javila u Hitnu ambulantu Klinike za pedijatriju, KBC Sestre milosrdnice u razdoblju od dvije godine. Uspoređivali smo utjecaj temperature, vlage, stupnja naoblake, jačinu vjetra ovisno o dobi dana, dnevnu količinu oborina s pojavom simptoma koristeći lokalne meteorološke podatke dobivene od Državnog hidrometeorološkog zavoda.

Rezultati: Istraživanje je obuhvatilo 366 djece. Analiza je ukazala povezanost većeg stupnja naoblake s pojavom većeg broja glavobolja ($r=0,163$, $p<0,01$) koristeći analizu varijance i primjenom Scheffe *post hoc* testa. Veća količina vlage u zraku također rezultira učestalijom pojavom glavobolja ($r=0,125$, $p<0,05$). Ostale čimbenike rizika nismo povezali s pojavom glavobolje.

Zaključak: Veći stupanj naoblake i veća količina vlage u zraku pokazuju povećani rizik od pojave glavobolje kod djece što je potrebno uzeti u obzir kod pregleda i procjene o težini bolesti. Našim istraživanjem nismo pronašli povezanost između drugih vremenskih prilika i pojave glavobolje, ali je važno naglasiti da nepovoljne vremenske prilike pogađaju osim odrasle populacije i djecu.

Sekcija za pedijatrijsku i neonatalnu intenzivnu i urgentnu medicinu

NEO 114. NEONATALNA ALOIMUNA NEUTROPENIJA UZROKOVANA ANTI-FCGAMA RIIB ALOPROTUTIJELIMA

Mirta Starčević¹, Vesna Vukelić¹, Maja Tomičić², Ernest Bilić³

¹Klinika za ženske bolesti i porode, KBC Zagreb, Zagreb, ²Hrvatski zavod za transfuzijsku medicinu, Zagreb,

³Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: mirta_ps@yahoo.com

Uvod: aloimuna novorođenačka neutropenija (ANN) je rijedak poremećaj čija se incidencija procjenjuje na 1:1000-6000 živorođene djece. Premda uobičajeno blagog kliničkog tijeka i samoograničavajućeg karaktera, u teškim slučajevima može se komplicirati po život opasnim infekcijama. Neutropeniju uzrokuju pasivno prenesena majčina aloprotutijela usmjerena protiv specifičnih neutrofilnih antigena, najčešće HNA-1a i HNA 1-b. Protutijela usmjerena na Fcgama receptor RIIB (CD16), ukoliko je majka HNA-1-nul fenotip, vrlo rijetko su uključena u nastanak poremećaja.

Prikaz bolesnika: prvo majčino dijete je rođeno u terminu, zdravo. U drugog, muškog donešenog eutrofičnog novorođenčeta teška neutropenija (440 neutrofila/ μ L) otkrivena je slučajno, već u prvom danu života rutinskom pretragom krvne slike zbog druge indikacije. Serološkim testovima detektirana su IgG aloprotutijela protiv Fc gama RIIB za koji je majka deficitarna. Klinički tijek bolesti kompliciran je razvojem teže infekcije i agranulocitozom u 14. danu po porodu. Uz antibiotsko liječenje provedena je petodnevna terapija granulocitnim čimbenikom rasta (rh-GCSF) koji dovodi do prolaznog porasta broja neutrofila. Po otpustu kući krajem prvog mjeseca života dijete je praćeno u dvotjednim intervalima do potpune normalizacije nalaza u dobi od navršena dva mjeseca. Tijekom perioda praćenja nije imalo novih infekcija.

S obzirom na pozitivnu obiteljsku anamnezu, u trećeg, također muškog, eutrofičnog terminskog novorođenčeta očekivali smo i utvrdili neutropeniju odmah po porodu (210 neutrofila/ μ L). Nalaz HNA genotipizacije majke i djeteta potvrdio je ANN uzrokovanu anti-Fcgama RIIB aloprotutijelima. Premda su rezultati seroloških testova ukazivali na jaču imunizaciju majke (titar 1:256) nego u prethodnoj trudnoći, klinički tijek je u ovog djeteta bio blaži u smislu izostanka teške infekcije i potrebe za specifičnom terapijom neutropenije, te kraćom hospitalizacijom. No, do normalizacije broja neutrofila trebalo je proći gotovo 4 mjeseca tijekom kojih nije bilo nikakvih infekcija unatoč razdoblju izrazito niskih vrijednosti ($<500/\mu$ L) krajem 2. mjeseca života.

Zaključak: izolirana neutropenija u novorođenačkoj dobi treba pobuditi sumnju na ANN. Pravodobna potvrda dijagnoze ključna je radi izbjegavanja nepotrebnih dijagnostičkih i terapijskih postupaka, kao i smanjenja rizika komplikacija (prije svega infekcija) kroz prolongirano hospitalno praćenje.

NEO 115. PRENATAL SCROTUM (ACUT SCROTUM): CASE REPORT

*Burbuqe Skenderi Mustafa, Muje Shala, Minavere Hoxha, Ixhlale Deva Kurshumliu, Mirlinda Shala**

* Neonatal Clinic, University Clinical Center of Kosovo, Prishtina, Kosovo

Prenatal torsion of testis is an extremely rare surgical emergency with controversial management guidelines. We describe a case of prenatal testicular torsion in neonatal age. Doppler ultrasound is an important tool for diagnosing testicular torsion and predicting the viability of testis. The presence of any blood flow suggests incomplete torsion and the potential for salvage. Highest recovery rates have been found in testes with normal, homogeneous echogenicity as compared to no recovery in testes with heterogeneous echogenicity. A term male newborn was found to have oedematous and enlarged right hemiscrotum at birth. General condition of the neonate was satisfactory with birth weight of 2.75 kg. Vital signs were within the normal range. Systemic examination revealed no abnormality except for the enlarged, oedematous and erythematous right hemiscrotum. On palpation, the right testis was enlarged, mildly tender, firm in consistency and at a higher position than the left one, but with no local rise of temperature. Scrotal transillumination was reduced on the right side. The left testis was in descended position, and of appropriate size and consistency. Clinical diagnosis of testicular torsion was made. Immediate colour doppler ultrasound study of the scrotum showed enlarged, heterogeneous right testis, with focal hypoechoic region (suggestive of infarct), no visible internal vascularity, minimal peritesticular fluid and scrotal wall oedema, indicating antenatal torsion of the testis. The left testis was found to be of normal size, echogenicity and internal vascularity. Since these findings were suggestive of irreversible ischemia and prolonged duration of torsion, emergent exploration was deferred and decision was made to manage the case electively. After detailed counselling of the parents regarding the objectives and risks of exploration, including the low likelihood of salvaging the affected testis, the patient was promptly explored after adequate pre-anaesthetic workup. Surgery under general anaesthesia on the 2nd postnatal day revealed extravaginal type of spermatic cord torsion through two complete turns with gangrenous testis on the affected side. Hence, right orchidectomy and left orchidopexy were done using separate scrotal incisions. Histological study of the excised testis showed hemorrhagic and gangrenous changes with no viable testicular tissue. Postoperative period was uneventful and the neonate is doing well on follow ups. In conclusion, bilateral torsion is a true emergency and the management is straightforward immediate surgery.

NEO 116. DOJENJE U JEDINICAMA INTENZIVNOG NEONATALNOG LIJEČENJA I NJEGE U HRVATSKOJ: REZULTATI NACIONALNE ANKETE

Anita Pavičić Bošnjak¹, Boris Filipović-Grčić², Josip Grgurić³

¹ KB "Sveti Duh", Zagreb, ² KBC Zagreb, Zagreb, ³ UNICEF Ured za Hrvatsku, Zagreb

e-mail: apavicic@net.hr

Cilj: Ispitati praksu dojenja nedonoščadi u jedinicama intenzivnog neonatalnog liječenja i njege (JINL/JINNJ) u Hrvatskoj, kako bi se mogle planirati daljnje aktivnosti u promicanju i potpori dojenju u JINL/JINNJ.

Metode: Istraživanje Sekcije za neonatologiju i neonatalnu intenzivnu medicinu Hrvatskog društva za perinatalnu medicinu i UNICEF-a provedeno je u rujnu 2013. godine u pet rodilišta III. razine (KBC Zagreb-Petrova, KB "Sveti. Duh", KBC Osijek, KBC Rijeka) i KBC Zagreb-Rebro te šest rodilišta II. razine (KBC "Sestre milosrdnice", KB Merkur, OB Varaždin, OB Slavonski Brod, OB Pula, OB Zadar). Metodom upitnika prikupljeni su podatci o praksi dojenja nedonoščadi u JINL/JINNJ-u navedenih ustanova za 2012. godinu i provođenju postupaka koji promiču dojenje (kontakt koža na kožu, uporaba alternativnih metoda hranjenja izdojenim majčinim mlijekom). U statističkoj analizi podataka primijenjen je χ^2 test.

Rezultati: U 2012. godini u rodilištima II. i III. razine rođeno je 29 076-ero djece, od toga 1916-ero (6,6%) nedonoščadi, a još 180-ero nedonoščadi liječeno je u KBC-u Zagreb-Rebro. Ukupno je bilo 343-je nedonoščadi porođajne mase < 1500 g. Učestalost isključivog dojenja prosječno je iznosila 1296/2098 (61,8%); u rodilištima II. razine 70,2%, a u rodilištima III. razine i KBC-u Zagreb-Rebro 58,3% ($\chi^2=25,9$; $p<0,001$). Sve jedinice imaju mogućnost uporabe izdojenog majčinog mlijeka, dok je uporaba pasteriziranog mlijeka moguća samo pri rodilištu KBC Zagreb-Petrova. Izdojeno majčino mlijeko daje se nedonoščadi > 1500 g u rodilištima III. razine većinom putem sonde (83%), dok se u rodilištima II. razine većinom (67%) primjenjuju alternativne metode hranjenja. Kontakt koža na kožu u nedonoščadi redovito se provodi u 9/12 (75%) JINL/JINNJ-a, povremeno se provodi u OB Zadar, a ne provodi se u OB Pula i KBC Zagreb-Rebro. U samo tri ustanove u kojima se ovaj kontakt provodi, on traje preporučenih sat ili više vremena po jednom kontaktu. Izobrazba zdravstvenih djelatnika o dojenju u većini je ustanova procijenjena vrlo dobrom (67%), podjednako u obje skupine rodilišta.

Zaključak: Rezultati nacionalne ankete o praksi dojenja nedonoščadi u JINL/JINN-u u Hrvatskoj pokazuju da je tu praksu potrebno poboljšati, posebno u rodilištima III. razine i KBC-u Zagreb-Rebru koji skrbe o najosjetljivijem dijelu ove populacije. Radi toga bilo bi važno provesti edukaciju zdravstvenih djelatnika JINL/JINN-a o dojenju i postupcima koje dojenje promiču sukladno prijedlogu skupine stručnjaka iz Skandinavije i Kanade pod nazivom "Prilagođavanje inicijative *Bolnica prijatelj djece* za neonatalnu intenzivnu skrb". Ova inicijativa prezentirana je na Nacionalnoj konferenciji o dojenju u Zagrebu u prosincu 2013. godine.

NEO 117. NEONATALNA ZDRAVSTVENA ZAŠTITA HIPERTROFIČNE NOVOROĐENČADI U BOLNICI TRAVNIK

Indira Abdulović¹, Fahrija Skokić², Enisa Čaluk¹, Emir Abdulović³

¹ JU Bolnica, Travnik, ² Klinika za dječije bolesti UKC, Tuzla, ³ JU Bolnica za plućne bolesti i TBC, Travnik
e-mail: emir060@bih.net.ba

Cilj rada: Retrospektivnim istraživanjem u Kantonalnoj bolnici Travnik u vremenskom razdoblju od 01.01. 2002. do 31.12.2006. godine ispitana je učestalost rađanja hipertrofične novorođenčadi u Srednjobosanskom kantonu, u odnosu na majčine karakteristike i učestalost perinatalnih komplikacija.

Materijal i metode: U istraživanje je uključena živorođena novorođenčad s porođajnom težinom 4000 grama i više, oba spola iz jednodne trudnoće i bez vidljivih anomalija (n=1215), a kontrolnu skupinu je činila terminska eutrofična novorođenčad, rođena u istom vremenskom razdoblju, oba spola i porođajnom masom od 3500 do 3999 grama (n=2313).

Rezultati: Prema prikupljenim podacima u ispitivanom vremenskom razdoblju u Kantonalnoj bolnici Travnik rođeno je 7188-ero žive novorođenčadi, od koje je porođajnu masu 4000 grama i više imalo 1215/7188 novorođenčadi s učestalošću od 16,9%. U odnosu na kontrolnu skupinu s porođajnom masom od 3500 do 3999 grama kojih je bilo 2313/7188 (32,2%) novorođenčadi te je razlika statistički značajna ($\chi^2 = 432,0; p < 0,0001$). Najveća učestalost rađanja hipertrofične novorođenčadi bila je u općinama Travnik, Novi Travnik, Vitez i Gornji Vakuf, a statistički značajna razlika u odnosu na kontrolnu skupinu bila je u općinama Travnik, Gornji Vakuf i Vitez ($p < 0,0001$). Hipertrofična novorođenčad bila je češće muškog spola ($\chi^2 = 14,32; p = 0,0002$), prosječne gestacijske dobi 39,1 tjedna gestacije, dok je kontrolna skupina imala prosječnu gestacijsku dob 38,8 tjedana ($Z = 5,750; p < 0,0001$). Životna dob majki koje su rodile hipertrofičnu novorođenčad kretala se u rasponu od 16 do 46 godina, uz prosječnu životnu dob od 31,3 godine i razlikovala se u odnosu na kontrolnu skupinu ($p = 0,031$). Mogućnost (OR) za rađanje hipertrofičnog novorođenčeta se povećavala s povećanjem životne dobi majki, kod drugorotkinja i debelih majki. Perinatalne komplikacije ispitivane skupine novorođenčadi bile su češće nego u kontrolnoj skupini, a mogućnost njihovog pojavljivanja bila je 5,5 puta veća nego u kontrolnoj skupini novorođenčadi.

Zaključak: Hipertrofična novorođenčad je visoko ugrožena s čestim perinatalnim komplikacijama. Njihov najbolji perinatalni ishod postiže se u optimalnim uvjetima za porođaj i ranu neonatalnu njegu uz prisutnost iskusnog neonatologa s odgovarajućom tehnološkom i farmakološkom potporom.

NEO 118. KARAKTERISTIKE MEHANIČKI VENTILIRANE NOVOROĐENČADI - JEDNOGODIŠNJE RAZDOBLJE

Vesna Milas, Dubravka Barać*

* KBC Osijek, Osijek

e-mail: milas.vesna@kbco.hr

Cilj: Prikazali smo osnovne karakteristike novorođenčadi koja su mehanički ventilirana na Kliničkom odjelu za intenzivnu terapiju ugrožene novorođenčadi tijekom 2013. godine. Istaknuli smo uzroke za mehaničko prodisavanje (osnovne dijagnoze), strukturu novorođenčadi obzirom na gestacijsku starost, rodnu masu (RM), istaknuli smo korištene modove mehaničke ventilacije, prosječno trajanje iste te se osvrnuli na postojanje prenatalne kortikosteroidne profilakse.

Metode: Rađena je retrospektivna jednogodišnja analiza bolesne novorođenčadi (godina 2013.) a korišteni su bolnički protokoli (odjelne knjige liječene novorođenčadi, povijesti bolesti).

Rezultati: Tijekom 2013. ukupno je ventilirano 77 novorođenčadi, 69 nedonoščadi i osam novorođenčadi. Umrlo je ukupno devet nedonoščadi, sedmero ekstremno niske gestacijske dobi (GD) (manje od 25 tjedana) a dvoje GD 29 tjedana, RM manje

od 1000 g. Sedmero novorođenčadi umrlo je u 1. danu života, dvoje u 2. tjednu. Od ventilirane novorođenčadi akutni respiratorni distres sindrom (ARDS) imalo je 32, a hiposurfaktozu pluća uslijed nezrelosti njih 45. Ventilirano je 44 muške i 33 ženske novorođenčadi. Od ukupnog broja ventiliranih, 16% čine oni RM manje od 999 g, a preživjelo ih je 46%. Nedonoščad RM 1000 do 1499 g čine 27% ventilirane djece, a kasna nedonoščad (35 do 36 6/7 tjedana) 27% ukupno preživjelih. Prenatalnu kortikosteroidnu profilaksu dobilo je 21 ugroženo novorođenče (46% onih koji su bili ugroženi); od ove djece niti jedno nije umrlo. Kod novorođenčadi koja su dobila prenatalno kortikosteroide nije bilo potrebno ponavljati terapiju surfaktantom (dobili su 100 mg/kg). Iz grupe nedonoščadi koja nije dobila kortikosteroidnu profilaksu, istu je trebalo ponoviti u 17% slučajeva. Prosječno trajanje invazivne mehaničke ventilacije (modovi SIMV + VG i PSV + VG) u grupi koja je primila profilaksu je bilo 11 dana (+ 2 dana CPAP-a) a u grupi djece koja nisu dobili profilaksu 15 dana (+3 dana CPAP-a). Najčešće korišteni mod bio je SIMV+VG. Od ukupnog broja djece koja su imala ARDS, najčešći uzroci su bili: infekcija 40%, asfiksija i prirođene mane sa po 9%, trombofilija majke 6%, te aspiracija mekonija i dijabetična fetopatija sa po 3%.

Zaključak: Sofisticirani modovi mehaničke ventilacije i prenatalna kortikosteroidna profilaksa znatno skraćuju potrebu za mehaničkom ventilacijom i povećavaju izgleda za preživljenje vitalno ugrožene novorođenčadi. Značajni udio novorođenčadi koja imaju potrebu za mehaničkom ventilacijom čine ona sa ARDS-om.

NEO 119. INCIDENCE, CAUSES AND PROGNOSIS OF NEONATAL SEIZURES IN NEONATAL INTENSIVE CARE UNIT

*Faton Krasniqi, Muje Shala, Isabere Krasniqi, Burbuqe Skenderi-Mustafa, Ilmije Morina, Xhevdet Gojnovci**

* Neonatal Department, University Hospital Center of Kosovo, Prishtina, Kosovo

Neonatal seizures show some symptoms of serious illness in a newborn, so it should be treated as a medical emergency. The aim of the study was to determine the incidence and prognosis of neonatal seizures in the Neonatal Care Unit (NICU). We retrospectively analyzed the neonates with neonatal seizures hospitalized in NICU from June to December 2013. Data were collected from medical records of the newborns treated in NICU. During the study period, 201 newborns were hospitalized in NICU, 43 (21.4%) of them with neonatal seizures. A high proportion of the newborns (58.1%) had birth weight of over 2500 g and only four (9.3%) of 500-999 g. The most common cause of convulsions was perinatal asphyxia (n=18, 41.9%), followed by handling-induced convulsions (n=10, 23.3%), perinatal infection (n=7, 16.7%) and metabolic disturbance (n=5, 11.6%). Neonatal seizures were successfully treated in 20 (46.5%), seven (16.7%) patients were transferred abroad, and 16 (37.2%) patients died. In conclusion, neonatal seizures are common in NICU and are associated with poor prognosis, so early identification along with timely, appropriate and rapid treatment can save lives and enable good quality of life.

NEO 120. METABOLIC DISORDERS IN NEWBORNS OF DIABETIC MOTHERS: TWO-YEAR RESULTS OF A CLINICAL COHORT STUDY

*Darinka Šumanović Glamuzina, Željka Bilinovac, Marija Šandrk, Marko Grabovac**

* Department of Endocrinology and Diabetes, Clinical Department of Pediatrics, Mostar University Hospital, Mostar, Bosnia & Herzegovina

Aim: The objective of this study was to determine the type of metabolic disorders in newborns of diabetic mothers with controlled diabetes and newborns of mothers with uncontrolled diabetes that were treated in the period from December 2010 to December 2012. We also compared the prevalence of metabolic disorders between the infants born to mothers with controlled diabetes and newborns born to mothers with uncontrolled diabetes.

Methods: The study included all live born infants of diabetic mothers with findings of controlled or uncontrolled gestational diabetes treated during the same time period at Clinical Department of Pediatrics, Mostar University Hospital. Still births in diabetic mothers, as well as those that were not treated in this period were excluded. The study included 104 subjects: 84 newborns born to mothers with controlled diabetes and 20 newborns born to mothers with uncontrolled diabetes.

Results: Of the total of 84 infants born to women with controlled diabetes, there were 11 (13.1%) preterm newborns; three (3.6%) post term newborns; seven (8.3%) macrosomic newborns; hypocalcemia was recorded in two (2.4%) and hypoglycemia in eight (9.5%) newborns. Out of the total of 20 infants born to mothers with uncontrolled diabetes, there were four (20%) premature infants; three (15%) macrosomic infants; and two (10%) hypoglycemic infants.

Conclusions: Due to the absence of statistically significant differences in symptomatology between the infants born to mothers with controlled diabetes and infants born to mothers with uncontrolled diabetes, we were not able to compare the pathology of the study groups. In both groups of infants, hyperbilirubinemia was the most common pathologic finding. The majority of subjects in both groups were from Mostar.

NEO 121. JEDNOSTAVNA CISTA JAJNIKA KOD NOVOROĐENČETA - PRIKAZI TRIJU BOLESNICA

Hana Dobrić¹, Vesna Milas¹, Silvija Pušelj², Ksenija Musa³, Dalibor Divković³, Tamer Salha⁴

Odjel za intenzivno liječenje nedonoščadi i ugrožene novorođenčadi, Klinika za pedijatriju¹, Odjel za genetiku i bolesti metabolizma, Klinika za pedijatriju², Odjel za dječju kirurgiju, Klinika za kirurgiju³, Klinički zavod za radiologiju Medicinskog fakulteta Sveučilišta J.J.Strossmayera, KBC-a Osijek, Osijek⁴
e-mail: dobrić.hana@kbo.hr

Uvod: Ovarijske ciste su najčešći abdominalni tumori kod ženske novorođenčadi. Kirurški tretman potreban je za simptomatske, komplicirane i torkvirane ciste. UZV praćenje preporuča se za asimptomatske, male (do 2 cm) ciste, jer 50% spontano regredira.

Prikaz bolesnika: Prikazujemo tri ženska novorođenčeta kojima je tijekom intrauternog razvoja postavljena sumnja na ekspanzivnu cističnu tvorbu u abdomenu. Sva tri porođaja bila su spontana, prirodnim putem u terminu. Nakon rođenja vitalna ženska novorođenčad, neupadljivog statusa. Učinjeni hematološki i biokemijski parametri te β HCG su uredni, a UZV abdomena učinjen postnatalno potvrdili su cističnu tvorbu abdomena. Kod dva od tri djeteta učinjeni su dopunski MR-i abdomena.

Kod prvog se djeteta posumnjalo na mezenterijsku cistu (limfangiom) desnog hemiabdomena bez znakova komunikacije s organima probavne cijevi, peritonealnom šupljinom ili s urogenitalnim traktom. Tijekom operativnog zahvata uočeno je da je cistična tvorba potpuno slobodna, te je prilikom vađenja spontano prsnula. PHD analiza pokazala je da je riječ o dijelom ishemičnoj nekrotično promijenjenoj benignoj cisti jajnika. Postoperativni tijek je bez komplikacija. Kod drugog djeteta na MR-u abdomena nađena je gigantska cistična tvorba sa suspicijom endoluminalne proliferacije te likvido-likvidnom razinom bistrog i uslojenog sadržaja izvan komunikacije s okolnim strukturama trbušne šupljine, bez spaciokompresivnog učinka, lokalizirana u srednjem i donjem dijelu lijevog hemiabdomena, zbog čega je indiciran hitni operativni zahvat, tijekom kojeg je uočeno da je cista torkvirana. Postoperativno je imala sepsu od koje se dobro oporavila. Kod trećeg djeteta učinjen je UZV abdomena i nađene su dvije ciste desnog jajnika, jedna promjera pet druga četiri mm. Na lijevom jajniku jedna manja cista promjera četiri mm a uz nju jedna hiperehogenija zona promjera 12 mm, difuzno manji hemoragični sadržaj u cisti. Kako su ciste bile male, dijete nije imalo simptoma. Preporučeno je daljnje UZV praćenje.

Zaključak: Tim se trima djevojčicama posumnjalo na cističnu tvorbu već intrauterino, zbog čega je daljnja obrada započeta i prije pojave prvih simptoma, a operativni zahvat je bio indiciran kod dvije bolesnice i obavljen je u najkraćem roku te nije došlo do znatnijeg pogoršanja djetetovog stanja.

NEO 122. UTJECAJ ANTIEPILEPTIČKIH LIJEKOVA NA MAJČINO REPRODUKTIVNO ZDRAVLJE, TRUDNOĆU, POROĐAJ I NOVOROĐENČE

Igor Prpić¹, Vesna Mahulja-Stamenković², Oleg Petrović², Jelena Radić¹, Petar Vukelić¹

¹ Klinika i Katedra za pedijatriju, Sveučilište u Rijeci, KBC Rijeka, Rijeka ² Klinika i Katedra za ginekologiju i porodništvo, Rijeka
e-mail: igorp@medri.hr

Cilj: Primjena antiepileptičkih lijekova (AEL) kod žena utječe na njihovu reprodukciju, začecje, trudnoću, laktaciju te također na nerođeno dijete. Naš je cilj bio usporediti majčine i neonatalne podatke žena s aktivnom epilepsijom (ŽAE) u usporedbi sa zdravom kontrolnom skupinom žena.

Metode: Medicinski podatci 166 jednodjelnih trudnoća (od 164 ŽAE) retrospektivno i prospektivno su pregledani tijekom proteklih 15 godina (1998.-2012.). Analizirani su demografski, porođajni, novorođenčaki podatci kao i primjena AEL-a te su uspoređeni sa 240 jednodjelnih trudnoća u žena bez epilepsije. Dobiveni podatci su uniformirani s obzirom na strukturiranu

elektroničku medicinsku povijest i opsežnu bazu od više od 500 varijabli na Klinici za ginekologiju i porodništvo, Rijeka, Hrvatska.

Rezultati: Bilo je 164 ŽAE-a, s 166 trudnoća. Prosječna dob dijagnosticiranja epilepsije iznosila je 16,4 godina, 65% sa trajanjem epilepsije dulje od 20 godina. Na mono-terapiji je bilo 73%, od kojih je 59% bilo pod tradicionalnim AEL-om, većinom CBZ-om i VPA-om. Na poli-terapiji je bilo 86% ŽAE-a i imalo je barem jedan tradicionalni AEL u terapiji. Prosječna dob žena u vrijeme porođaja bila je 28 godina. U ginekološkoj povijesti, broju spontanij ili artifičijelnih pobačaja te broju prijašnjih porođaja nije nađena statistički značajna razlika. U 166 trudnoća nije bilo razlike u hipertenziji, krvarenju ili infekciji tijekom trudnoće. ŽAE su imale znatno više fetalnih ultrazvučnih probira tijekom trudnoće u odnosu na kontrolnu skupinu zdravih žena. Majčine i fetalne komplikacije tijekom porođaja i postporođajne komplikacije bile su jednake u obje skupine, te nije bilo razlike u načinu porođaja. Također nije bilo razlike u podacima novorođenčeta (porođajna masa, porođaj, duljina, gestacijska dob, opseg glave, Apgar ocjena u 1. te u 5. minuti, broj djece male za gestacijsku dob, hospitalizacija u jedinici za intenzivno liječenje). ŽAE-i su manje dojile u odnosu na zdravu kontrolnu skupinu (79% naspram 92%), što je statistički značajno. Sedmero novorođenih (4,2%) imalo je prirođene anomalije u ŽAE-u, a 4-ero (1,6%) u kontrolnoj skupini žena, što nije bilo statistički značajno. No bila su dva medicinski indicirana pobačaja uzrokovana defektom fetalne neuralne cijevi.

Zaključak: ŽAE-i nisu izloženi povećanom riziku negativnog tijeka ishoda trudnoće i porođaja poput spontanog pobačaja, hipertenzije u trudnoći, preranog porođaja ili carskog reza. Naši rezultati proturječe trenutnim spoznajama o tome da je smanjena tjelesna masa novorođenčadi dvostruko učestalija u ŽAE-u te da novorođenčad ŽAE-a imaju povećani rizik ranog neonatalnog negativnog ishoda. Dobiveni rezultati potvrđuju činjenicu da su prirođene malformacije novorođenčadi ŽAE-a češće nego u općoj populaciji. Tijekom 15-godišnjeg razdoblja uočena je povećana primjena novih AEL-a za vrijeme trudnoće, kao i porast učestalosti dojenja kod ŽAE-a te povećana primjena folne kiseline u trudnoći.

NEO 123. PERINATALNI MORTALITET I MORBITET U BOLNICI TRAVNIK

Indira Abdulović¹, Ismir Mrkonja¹, Nedim Strukar¹, Emir Abdulović²

¹ JU Bolnica, Travnik, ² JU Bolnica za plućne bolesti i TBC, Travnik
e-mail: emir060@bih.net.ba

Cilj rada: Analizirati perinatalna zbivanja porodilišta bolnice u Travniku za razdoblje od 01.01.2008. do 31.12.2012. godine. U radu su prikazani perinatalni mortalitet (PNS), kasna fetalna smrtnost (KFS), rana neonatalna smrtnost (RNS), rani neonatalni morbiditet te incidencija prematuriteta.

Materijal i metode: Retrospektivno smo analizirali podatke iz povijesti bolesti živorođene i mrtvorodne novorođenčadi iznad 28 gestacijskih tjedana te povijesti bolesti njihovih majki.

Rezultati: Rezultati naših istraživanja pokazuju da je broj porođaja bio u padu, i to od 1499 u 2008. godini, 1233 u 2012. godini. PNS je sličnih vrijednosti od 18,1‰ u 2008. godini do 20,3‰ u 2011., da bi došlo do evidentnog pada u 2012. godini i iznosio je 12,9‰. Pad PNS-a uglavnom je na račun pada KFS-a. RNS se čini konstantnim, odnosno ima tendenciju pada i kreće se od 9,1 ‰ do 5,7‰. U strukturi RNS-a dominiraju ekstremni prematuritet i anomalije inkompatibilne sa životom. Naši rezultati pokazuju da je 1/5 živorođene novorođenčadi u ranoj neonatalnoj dobi zahtijevalo intenzivnu njegu i /ili terapiju. U promatranom razdoblju bilo je 6652-je živorođene novorođenčadi iz 6604 porođaja. Za intenzivan nadzor bilo je 1319-ero (19,8%) novorođenčadi, dok je u ustanovu tercijarne skrbi (Pedijatrijska klinika Kliničkog centra Univerziteta u Sarajevu) premješteno 197-ero (3%) novorođenčadi. U morbiditetu dominiraju respiratorne bolesti, hiperbilirubinemija te perinatalne infekcije.

Zaključak: Ova analiza perinatalnih zbivanja upućuje na to da je došlo do poboljšanja neonatalne zdravstvene zaštite novorođenčadi rođene u travničkoj bolnici. Menadžment bolnice je odgovorio na zahtjeve oko nužnog postojanja bolje opremljene jedinice za intenzivan neonatalni nadzor i liječenje, uz adekvatnu edukaciju medicinskog osoblja te pojačani antenatalni nadzor ugroženih trudnoća. Iako nije administrativno priznata i verifikirana, regionalizacija je našla svoje mjesto u sustavu zdravstva Srednjobosanskog kantona. Regionalizaciju su počeli primjenjivati i provoditi u djelo i ginekolozi s terena, pa je time bio osiguran transport *in utero*, što je bio najbolji način za zbrinjavanje rizične trudnoće, rizičnog porođaja a time i novorođenčeta. Evidentnim padom PNS-a u 2012. godini pokazali smo da su uloženi naporu dali rezultate te da sa svojim kapacitetima možemo i trebamo zadovoljiti potrebe sekundarno specijalizirane razine neonatalne zdravstvene zaštite.

NEO 124. CENTRALNI VENSKI KATETERI U NOVOROĐENČADI - ANALIZA 192 KATETERA

Kristina Bojanić, N. Cigrovski, M. Ivić, Mirna Aničić, Damir Lončarević, J. Stipanović-Kastelić, Dubravka Ninković, Andrea Dasović-Buljević, Boris Filipović-Grčić, Vesna Benjak, M. Bogović, S. Čavar, Anko Antabak, Tomislav Luetić, Jurica Vuković, Ruža Grizelj*

* Klinički bolnički centar Zagreb, Zagreb
e-mail: rgrizelj@yahoo.com

Cilj: Evaluirati upotrebu i komplikacije centralnih venskih katetera (CVK) u novorođenčadi.

Metode: Retrospektivna studija u 250-ero konsektivnih bolesnika liječenih u jedinici za intenzivno liječenje od 1. siječnja 2011. godine. Bolesnici premješteni u drugu ustanovu ili umrli 24 sata nakon prijma ili stariji od 24 dana (N=25) nisu uvršteni.

Rezultati: Analizirana su 192 katetera (102 UVK-a, 60 PICC-a i 30 ostalih CVK-a) postavljenih u 123-je bolesnika (54,7%) u trajanju od 1931 kateter-dana. Sto dvoje (45,3%) bolesnika nije imalo postavljen CVK. Bolesnici koji su imali postavljen CVK bili su manje rodne mase (RM $2,4 \pm 1,1$; 500-4800 g) u odnosu na one koji nisu imali postavljen CVK (RM $2,9 \pm 8,6$; 1030-4570 g). 84% nedonoščadi RM <1500 imalo je postavljen CVK (100% onih s RM-om <1000 g). 44-ero bolesnika (35,8%) imalo je više od jednog CVK-a (63% RM <1000 g). Kateteri su primijenjeni u prosjeku 10,2 dana (medijan 8, raspon 1-50). Prosječno vrijeme primjene bilo je najduže za PICC (15 dana), potom ostale CVK-e (11 dana) a najkraće za UVK (sedam dana). Broj kateter-dana bio je obrnuto proporcionalan RM-u bolesnika (medijan: <1000 g: 12, 1000-1499: 11; 1500-1999: 9; 2000-2499: 8, ≥ 2500 g: 6). Mehanička malfunkcija katetera (propuštanje na ulaznom mjestu, opstrukcija katetera, tj. nemogućnost infundiranja i/ili povrata krvi niz kateter) bila je najčešća komplikacija i registrirana je u 66 katetera (34,4%): 57 UVK-a, šest PICC-a i tri ostalih CVK-a. Komplikacije zbog CVK-a nastupile su u 12-ero bolesnika (9,8%), njih sedmero razvilo je kateter-sepsu (incidencija 3,6/1000 kateter dana). U petero bolesnika izoliran je KNS, dok je u dvoje izolirana *Candida parapsilosis* i *K. pneumoniae*. Zbog malpozicije UVK-a u troje bolesnika je nastupio poremećaj srčanog ritma, perikardijalni izljev i erozija jetrenog parenhima. Sindrom gornje šuplje vene nastao je u dvoje bolesnika tijekom primjene PICC-a i katetera u unutrašnjoj jugularnoj veni. U svih bolesnika koji su razvili kateter-komplikacije uslijedio je potpuni klinički oporavak, osim u jednog koji je umro zbog gljivične sepe.

Zaključak: Uspostava centralnog venskog pristupa najčešći je postupak u liječenju vitalno ugrožene novorođenčadi, osobito nedonoščadi vrlo male rodne mase. Učestalost komplikacija zbog upotrebe CVK-a u naših bolesnika usporediva je s podacima iz literature. Iako mala incidencija komplikacija čini upotrebu CVK-a pouzdanom, zbog potencijalnog komorbiditeta i mortaliteta CVK je potrebno ukloniti što je prije moguće. Redovita provjera pozicije vrha katetera i pridržavanje aseptičnih postupaka tijekom upotrebe CVK-a dodatno će pridonijeti smanjenju komplikacija.

NEO 125. TROMBOCITOPENIJA KOD NOVOROĐENČADI UZROKOVANA ALOANTITIJELIMA - PRIKAZ BOLESNIKA

Jasenska Borošak¹, J. Dodig², J. Tumbri¹, L. Mihovilović Prajz¹, Rebeka Ribičić¹, D. Sprić², M. Tomičić³, A. Jularić²

¹ Zavod za neonatologiju, nedonoščad i intenzivno liječenje novorođenčadi, Klinika za ženske bolesti i porodništvo,

² Zavod za transfuzijsku medicinu, ³ KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb

e-mail: jesenka.borosak@gmail.com

Trombocitopenija je definirana kao broj trombocita ispod 150 000/ μ L, teški oblik ispod 50 000/ μ L. Oko 1% zdrave novorođenčadi može imati blagu trombocitopeniju, odnosno niže vrijednosti trombocita (100 000/ μ L), bez znakova kliničke bolesti. Kod bolesne novorođenčadi trombocitopenija je najčešća hematološka abnormalnost. Incidencija trombocitopenije u neonatalnim jedinicama intenzivne njege iznosi oko 35 %, dok kod nedonoščadi, osobito one rođene s tjelesnom masom manjom od 1000 g, raste i do 70 %. Uzrok trombocitopeniji u novorođenčadi mogu biti bolesti majke, stanja i bolesti posteljice, bolesti novorođenčeta te disfunkcija trombocita. Neonatalna aloimuna trombocitopenija (NATP) uzrokovana je aloimunizacijom HPA negativne majke tijekom trudnoće, fetalnim trombocitnim antigenima naslijeđenim od oca. Zahvaća većinom donošenu novorođenčad u prvih 72 dana života i najčešći je uzrok moždanog krvarenja povezanog s trombocitopenijom, u terminske novorođenčadi. Javlja se u oko 1:100 živorođene djece, 20-60% u prvoj trudnoći. Oko 80-90 % slučajeva u bijeloj populaciji uzrokovano je HPA-1a protutijelima. Incidencija intrakranijalnog krvarenja kao posljedice aloimunizacije na HPA-1a antigena je oko 20%, od čega oko 80% nastaje antenatalno.

Prikazano je dvoje novorođenčadi kod kojih je već u drugom danu života dijagnosticirana izolirana trombocitopenija s vrijednostima trombocita ispod 20 000/ μ L. Klinički su bili dobrog općeg stanja uz vidljive petehije i hematome mekih tkiva, bez prisutnosti gastrointestinalnog i intrakranijalnog krvarenja. Vrijednosti trombocita kod oboje novorođenčadi zahtijevale su transfuziju koncentrata ozračenih trombocita. Zbog vitalne indikacije nisu se čekali nalazi ispitivanja aloimunih antitijela, tako da je oboje djece primilo transfuziju slučajnih davatelja. Nakon transfuzije klinički nije bilo pojave novih krvarenja. Laboratorijske vrijednosti trombocita bile su u porastu, tako da nije postojala indikacija za ponavljanjem transfuzije. Serološko laboratorijsko ispitivanje na NATP u oboje djece je bilo pozitivno. Kod prvog djeteta dokazano je postojanje HPA-1a protutijela, a kod drugog djeteta prisutnost protutijela tipa HPA-1 b. Naknadni nalazi HPA genotipizacije majki i novorođenčadi potvrdili su serološke rezultate.

Zaključak: Iako se novorođenačka aloimuna trombocitopenija rijetko javlja, ozbiljnost kliničke slike i posljedice uzrokovane intrakranijalnim krvarenjem, povezanim s trombocitopenijom, obvezuju nas na ranu dijagnostiku i liječenje ove bolesti.

NEO 126. ULTRAZVUČNI PROBIR NA RAZVOJNI POREMEĆAJ KUKA U RODILIŠTU OPĆE ŽUPANIJSKE BOLNICE POŽEGA

*Marijana Tomić Rajić, Damir Matoković, Tomislav Crnković, Boris Matijašević**

* OŽB Požega, Požega

e-mail: mtomicrajic@yahoo.com

Cilj: utvrditi incidenciju razvojnog poremećaja kuka (RPK) dokazanu ultrazvučnom metodom po Grafu u novorođenčadi rođene u OŽB Požega.

Metode: istraživanje je provedeno u OŽB Požega od 1. lipnja 2006. do 31. prosinca 2008. godine. Broj živorođene djece u tom razdoblju bio je 1667. Anamnestički podatci korišteni u istraživanju uključivali su podatak o pojavnosti razvojnog poremećaja kuka u obitelji ispitanika. Ispitanici su klinički pregledavani s obzirom na ograničenu abdukciju kukova te Ortolanijevim i Palmenovim testom, a ultrazvučno je korištena morfološka metoda po Grafu. Ultrazvučnim pregledom kuka u frontalnoj ravni moguća je vizualna procjena razvoja zgloba kuka. Tipovi kukova su: tip I (a i b): normalan kuk; tip II: displastičan kuk (s obzirom na dob djeteta: podtipovi a+, a-, b i g, a kuk koji pokazuje znakove decentracije označen je kao tip D); tip III: subluksiran kuk (prema strukturnim promjenama u hijalinoj hrskavici krova acetabuluma: podtipovi a i b) i tip IV: luksiran kuk.

Rezultat: pregledano 1630 (97,78 %) novorođenčadi. Uredan ultrazvučni nalaz imalo je 1355 ispitanika (83,1%). Promijenjen kuk u smislu razvojne displazije (tip IIa+) i subluksacije (tip III) imalo je 275 djece (16,9%). Od toga broja tip IIa+: 263 (16,1%), tip III: 12 (0,7%), tip IV: nije nađen. U skupini muške novorođenčadi incidencija tipa II a+ bila je 32,3% od ukupnog broja displazija, odnosno 5,2% od ukupnog broja ispitanika. U skupini ženske novorođenčadi incidencija tipa II a+ je bila 67,7% od ukupnog broja displazija, odnosno 10,9% od ukupnog broja ispitanika. Tip III otkriven je kod samo jednog dječaka, ostalih 11 slučajeva nađeni su kod djevojčica. Incidencija s obzirom na strane tijela: tipa II a+ desno bilo je 30,4%, lijevo: 30% i obostrano: 39,5 %, a tip III nađen je desno u 25 % slučajeva, lijevo u 58,3 % i obostrano u: 16,7 % slučajeva. Incidencija razvojne displazije kuka u skupini ispitanika s pozitivnom obiteljskom anamnezom bila je: tip II a+: 3,8%, a tip III je nađen samo u djece čije anamneze nisu bile opterećene RPK-om.

Zaključak: Probir ultrazvukom pomaže u otkrivanju razvojnog poremećaja kuka koji se onda može pravodobno pratiti i prema potrebi liječiti. UZV probir je neškodljiv za dijete i ekonomičan u smislu trajanja pretrage te isplativosti, a može se primjenjivati od najranije dobi.

NEO 127. OSVRT NA NOVOROĐENČAD LIJEČENU OD NEK-A S ASPEKTA DIJAGNOSTIČKOG PRAĆENJA I RANOG UKLJUČIVANJA KONZERVATIVNOG LIJEČENJA

*Karmen Kondža, Škarić Ivančica Škarić, Andrija Car, Tonči Grmoja**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: hpykarmen@yahoo.com

U razdoblju od 2009. - 2013. godine od ukupno 193 -je hospitalizirane novorođenčadi u njih 20-ero je dijagnosticiran nekrotizirajući enterokolitis (NEK). Prema Bellovim kriterijima NEK III.b stupnja je imalo sedmero novorođenčadi, svi su zbog

toga i primljeni u našu kliniku i isti dan operirani. Prosječna gestacijska dob je bila 28,1 tj. (25 - 33 tj.), a dob u vrijeme prijma prosječno 15,2 dana (6. do 24. dan života). NEK I. - II. stupnja je dijagnosticiran kod 13-ero novorođenčadi prosječne gestacije 31 tj. (24 - 39 tj.), a prosječna dob kod prijma je bila 4 dana (1h do 20 d), svi osim jednog iz te skupine su primljeni iz drugih razloga, NEK su razvili tijekom boravka u klinici. U radu su analizirane kliničke osobine i predisponirajući čimbenici NEK-a te primijenjena terapija kod svih 20-ero analiziranih bolesnika. Niti kod jednog bolesnika iz skupine NEK I. - II. nije došlo do progresije prema NEK-u III. stupnja, a metoda praćenja, uz kliničke pokazatelje bio je UZV abdomena s traženjem znakova pneumatoze crijeva i prisutnost zraka u portalnom prostoru. Nama se ta metoda pokazala korisnom u ranom prepoznavanju stupnja NEK-a te kao smjernica terapijskog postupka radi prevencije progresije u NEK III. stupanj.

NEO 128. DISPNEJA U NOVOROĐENAČKOJ JEDINICI INTENZIVNE TERAPIJE

*Dubravka Barač, Vesna Milas**

* KBC Osijek, Osijek

e-mail: milas.vesna@kbco.hr

Cilj: Dispneja je čest uzrok hospitalizacije u novorođenčkim jedinicama intenzivne terapije. Prikazali smo učestalost i neke od karakteristika novorođenčadi koja nisu imali potrebu za mehaničkom ventilacijom ali su bila na oksigenoterapiji (spol, vitalnost po porodu, gestacijsku dob (GD), rodnu masu, način poroda, vjerojatne uzroke dispneje, postojanje komplikacija u trudnoći, broj dana na oksigenoterapiji i duljinu hospitalizacije).

Metode: Rađena je retrospektivna studija jednogodišnjeg razdoblja - 2013. godina. Korištena je odjelna medicinska dokumentacija. Prikazana su novorođenčad koja su odmah po porodu primljena na Odjel, kao i ona koja su zbog dispneje premještena u 1. ili 2. danu života. Ispitivanu grupu činila su djeca GD veće od 32 gestacijska tjedna koja nisu imala potrebu za mehaničkom ventilacijom

Rezultati: Dispneju je imalo 31 muško (58%) i 22 žensko novorođenče. Od novorođenčadi s dispnejom 39% činila su kasna nedonoščad. Zrela novorođenčad činila su 61% ispitivane skupine. Dispneju odmah po porodu imalo je 35% djece iz skupine, a u 1. ili 2. danu života njih 65%. Carskim rezom rođeno je 59%, a od onih koji su porođeni vaginalno, kod njih 69% porod je ili stimuliran ili induciran. Uzroci dispneje nađeni su u samo u 41% novorođenčadi: perinatalna infekcija 22,6%, dijabetička fetopatija 9,4%, hiperplazija timusa 5,6%, anomalija gornjih dišnih putova 3,7%. Samo je 13% majki novorođenčadi s dispnejom imalo komplikacije u trudnoći. Djeca s dispnejom u prosjeku su oksigenoterapiju trebala 3,5 dana, a hospitalizacija im je trajala 9,4 dana.

Zaključak: Dispneja se češće javlja u muške djece. Među djecom koja su dispnoična po porodu značajan je udio one koja su rođena nakon stimulacije ili indukcije poroda. U 59% djece nismo našli uzroke dispneje.

NEO 129. PEDAGOŠKI PRISTUP I RAD S KRONIČNO OBOLJELIM DJETETOM NA ODJELU ZA INTENZIVNO LIJEČENJE NOVOROĐENAČADI

*Tea Šimeg**

* KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: teasimeg@yahoo.com

Uvod: Cilj svih pedagoških programa s djecom predškolske dobi u vrtićkim odjelima u bolnici je smanjenje anksioznosti, stresa i straha te prevencija poteškoća tijekom i nakon hospitalizacije. Sve aktivnosti u radu s djecom temelje se na prenošenju predškolske djelatnosti u uvjete bolničke sredine, a glavni ciljevi su razviti kod djece pozitivne stavove prema bolničkom okruženju, približiti bolnicu djeci na što humaniji i primjeren način te uklanjati njihove nelagodne emocije prema nepoznatim doživljajima, što se provodi kroz individualne aktivnosti koje su najčešći oblik rada, a od odgojitelja zahtijevaju kvalitetnu pripremu i dobru procjenu.

Prikaz individualnog pedagoškog programa s djetetom D. N.: Bolesnik D. N. u dobi od 22 mjeseca koji je od svog rođenja na liječenju na Odjelu za intenzivno liječenje novorođenčadi u dobi od 8,5 mjeseci uključen je u individualan pedagoški program Vrtića u bolnici. Zbog neprirodne primarne sredine, a posebno nedostatka majke i obitelji kao najvećeg izvora učenja u toj dobi, Danijel zaostaje u razvoju za svojim vršnjacima.

Ciljevi individualnog programa kod D. N. su poticati rani razvoj u području grube i fine motorike, razvoj perceptivnih i intelektualnih sposobnosti i poticati okruženje za socijalno-emocionalni razvoj, tjelesno-psihomotorni razvoj i govorne sposobnosti.

Zaključak: Unatoč činjenici da je D. N., u posljednjih godinu dana, značajno napredovao gotovo u svim razvojnim područjima, on i dalje zaostaje te je potrebno puno poticanja, vođenja i usmjeravanja kako bi usvajao nova znanja i vještine. Zbrinjavanje ovako bolesnog djeteta zahtijeva timski pristup i stalnu razmjenu informacija u cilju napretka njegovog razvoja.

NEO 130. KADA MJERITI OPSEG GLAVE NOVOROĐENČETU NAKON PORODA

*Andrea Šimić Klarić, Marijana Tomić Rajić, Helena Tesari Crnković**

* Opća županijska bolnica, Požega

e-mail: andrea.simic-klaric@po.t-com.hr

Cilj: U prvim postporođajnim danima dolazi do promjena u okcipito-frontalnom opsegu glave novorođenčeta zbog pojave porođajnih oteklinu te zbog oblikovanja glave. S obzirom da je dinamika rasta glave važna u nekim neurološkim stanjima (autizam, intrauterini zastoj rasta), važno je znati podatak o točnom opsegu glave postporođajno kako bi se mogao pratiti njen rast. Cilj ovog rada je odrediti kliničku vrijednost opsega glave izmjerenog novorođenčetu neposredno nakon poroda i onog izmjerenog 3. postporođajni dan, te čimbenike koji utječu na razliku u izmjerenim vrijednostima.

Metode: U Rodilištu Opće županijske bolnice Požega rođeno je od 1. lipnja 2011. do 31. svibnja 2012. 528-ero djece. 499-ero djece uključeno je u ovo istraživanje. Svoj djeci je izmjeren okcipitofrontalni opseg glave neposredno nakon poroda te 3. postporođajni dan. 29-ero novorođenčadi nije sudjelovalo u istraživanju jer su premješteni na liječenje u drugu ustanovu ili su zbog drugih razloga otpušteni iz Rodilišta prije 3. dana života.

Rezultati: Srednja vrijednost opsega glave neposredno nakon poroda bila je 34.2 ± 1.2 cm (raspon = 30-38 cm). Srednja vrijednost opsega glave 3. dan bila je 34.6 ± 1.2 cm (raspon = 32-38 cm). Statističkom obradom utvrđena je statistički značajna razlika između vrijednosti opsega glave mjenog neposredno nakon poroda i vrijednosti 3. dana života. Istraživanje je pokazalo da su način poroda i stav djeteta pri porodu bili statistički značajno povezani s razlikom u opsegu glave između 1. i 3. dana života. Djeca rođena u stavu zatkom češće su imala manji opseg glave 3. dana života ($p=0.001$), dok su djeca porođena carskim rezom također imala češće manji opseg glave 3. dana života ($p=0.02$). Spol, paritet, porođajna masa, duljina i gestacijska dob nisu bile povezane sa značajnim razlikama u izmjerenim opsezima glave.

Zaključak: Opseg glave novorođenčeta izmjeren 3. dan života klinički je značajniji zbog oblikovanja kosti glave novorođenčeta, te zbog nestanka porođajnih oteklinu. Važno je znati opseg glave 3. postporođajnog dana, kako bi se mogao pratiti dalji rast glave u djetinjstvu. Djeca rođena u stavu zatkom te ona porođena carskim rezom imaju češće manji opseg glave 3. dan života.

NEO 131. TRANSPORT DJETETA S CIJANOTIČNOM PRIROĐENOM SRČANOM GRJEŠKOM OVISNOG O INHALATORNOM DUŠIČNOM OKSIDU-PRIKAZ BOLESNIKA

*Arijan Verbić, Neven Čače, Aleksandar Ovuka, Kristina Lah Tomulić, Neven Frleta**

* Klinika za pedijatriju KBC Rijeka

e-mail: arijan.verbic@gmail.com

Prirođene srčane grješke (PSG) javljaju se u 0,5-0,8% živorođene djece. Najčešće PGS su cijanotične (ventrikularni i atrijalni septalni defekt (VSD, ASD), perzistentni duktus arteriozus (PDA)), dok su cijanotične srčane grješke rjeđe u svojoj pojavnosti, ali iziskuju poseban dijagnostički i terapijski angažman s obzirom na njihov značajniji mortalitet i morbiditet. Među cijanotičnim srčanim grješkama D-transpozicija velikih arterija (d-TGA) jedna je od najčešćih cijanotičnih grješaka koja se manifestira u novorođenačkom razdoblju uz pojavnost od 0,5/1000 živorođenih, a time čini ukupno 3-5% svih PSG-a. Jedan od specifikuma d-TGA-a je prisutnost cijanoze uz odsutan šum nad srcem, ali uz današnje dijagnosičke metode, prvenstveno ehokardiografiju s color doplerom kao brzom i učinkovitom metodom izbora postavljanja dijagnoze, jednostavniji je i brži slijed do potrebnih promptnih terapijskih mjera. Kako su kod d-TGA-a plućni i sistemski krvotok povezani u paraleli, bez postojanja miješanja (VSD, ASD, DAP) dvaju krvotoka navedena grješka bi bila nespojiva sa životom, a zbog navedenoga potrebne su

hitne terapijske mjere kao što su infuzija prostaglandina radi održavanja prohodnosti PDA-a, odnosno balonska atrijska septostomija prema Rashkindu. Unatoč navedenim mjerama, 4-12% slučajeva d-TGA-a je komplicirano razvojem perzistentne plućne hipertenzije novorođenčeta (nezavisna pojavnost PPHN-a je 2/1000 živorođenih), koja je loš nezavisni prediktivni faktor preoperativnog mortaliteta koji u njihovoj kombinaciji iznosi čak 17-30%! Terapijski izbor je započinjanje inhalatornog dušičnog oksida, do rezolucije PPHN-a ili kardiokirurškog zbrinjavanja d-TGA-a; preferira se operacija arterijskog prekapčanja prema Janteneu u slučaju adekvatne anatomije koronarnih arterija, odnosno starije metode atrijskog prekapčanja prema Mustardu ili Senningu, koje pak nose mogućnost značajnih postoperativnih komplikacija. Kako navedeni operativni zahvati nisu izvedivi u Republici Hrvatskoj, prikazujemo transport kolima HMP-a djeteta s cijanotičnom PSG-om, ovisnog o inhalatornom dušičnom oksidu u inozemni centar udaljen 600 km, radi izvođenja potrebnog kardiokirurškog zahvata, a koji je prema našoj spoznaji prvi takav transport izveden u RH i zemljama regije. S obzirom na sve navedeno i pojavnost PSG-a, ovim prikazom slučaja želimo i skrenuti pozornost na potrebu osnivanja barem jednog pedijatrijskog kardiokirurškog tima u RH (u regiji samo Republika Srbija ima adekvatan pedijatrijski kardiokirurški tim), educiranog i spremnog za izvođenje najkompliciranijih operacija PSG-a, kako bi se osigurala kvalitetna skrb, smanjili troškovi liječenja i, kao najvažnije, mogućnost rizika i komplikacija tijekom dugotrajnog transporta u inozemne ustanove za naše male pacijente s prirođenim srčanim grješcima.

NEO 132. IMPLEMENTACIJA RAČUNALNOG PROGRAMA U IZRAČUN PREHRANE NEDONOŠČETA

*Snježana Gverić Ahmetašević**

* Odjel intenzivnog liječenja novorođenčadi, Zavod za neonatologiju, Klinika za ženske bolesti i porođaje KBC Zagreb, Zagreb, Dubrovnik International University DIU Libertas, School of Health Science
e-mail: gvericsnjevazana@gmail.com

Uvod: Prehrana nedonoščadi porođajne mase ispod 2000 (osobito < 1500) grama je vrlo zahtjevna. Njihova crijevna sluznica obično nije dovoljno maturirana, uz brojne činitelje koji još dodatno povećavaju njezinu osjetljivost (ishemija, hipoksija, hemodinamski značajan perzistirajući arterijski duktus). S jedne strane potrebno je smanjiti postnatalni zaostatak u rastu koji nepovoljno utječe na kasniji rast i razvoj (tjelesni i kognitivni), s druge strane, potrebno je enteralni unos prilagoditi kako bi se spriječila stanja opasna za život (nekrotizirajući enterokolitis).

Cilj: Uvođenjem računalnog programa u izračunavanje prehrane, moguće je brzo i vrlo detaljno izračunati sve potrebe djeteta prema danu života, tjelesnoj masi i njegovu stanju. Program uključuje i enteralni unos, uz preporučene doze u stabilnog djeteta. Pogriješka ljudskog faktora svedena je na minimum, a prema preporučenim dozama enteralnom unosu detaljno se mogu odrediti količine proteina, masti, elektrolita i šećera koji su potrebni djetetu. Povećavanjem enteralnog unosa vrlo jednostavno i pregledno se smanjuje parenteralna prehrana, s izbjegavanjem hiperosmolalnosti otopina, što je važno u djece koja imaju periferni venski put.

Također je moguće vidjeti i slikovni prikaz djetetove tjelesne mase po danima života.

Zaključak: Uvođenjem računalnog programa precizno i brzo određuje se unos svih nutrijenata s izračunom kalorijskog unosa za pojedino dijete. Ljudski faktor je sveden na minimum, a također se izrađuje i baza prehrane za pojedino dijete. Značajno se smanjuje i vrijeme potrebno za izračun.

NEO 133. BAROTERAPIJA U LIJEČENJU POSLJEDICA *PURPURE FULMINANS*

*Nevenka Arambašić, I. Ivanković, Igor Berecki**

* Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek
e-mail: nikolinaarambasic@yahoo.com

Purpura fulminans (PF) životno je ugrožavajuće stanje obilježeno brzo napredujućim kožnim krvarenjima, edemom i nekrozama. Ove su promjene posljedica diseminirane intravaskularne koagulopatije i okluzije krvnih žila. Najčešća akutna infekcija u tijeku koje se javlja PF je meningokokna sepsa (MS). Za ishod liječenja MS-a najvažniji su rana resuscitacija i rana primjena antibiotika. U liječenju je često potrebna inotropna potpora, katkad mehanička ventilacija, zatim korekcija elektrolitskih poremećaja i metaboličke acidoze, primjena krvnih derivata, kortikosteroida. Kirurška intervencija u smislu fasciotomije u slučaju razvoja sindroma odjeljka, debridman nekroza, amputacije u slučaju gangrene ekstermitetata, presađivanja kože

kod opsežnijih promjena često je potrebna. Baroterapija se također smatra jednom od opcija u liječenju oboljelih od *purpure fulminans*.

Baroterapija je vrsta liječenja tijekom kojega pacijent intermitentno udiše 100%-tni kisik, dok se nalazi u komori u kojoj je tlak veći od srednjeg tlaka na morskoj razini. Primarna je terapija u liječenju dekompresijske bolesti i zračne embolije. Kao dodatna terapija primjenjuje se u liječenju stanja poput ulkusa koji sporo ili teško zacjeljuju, problematičnih rana i sindroma odjeljka. Terapijski učinak postiže se poticanjem neovaskularizacije, stimulacijom imunosti, smanjenjem edema, a ima i baktericidno djelovanje. Kod PF-a baroterapija može biti korisna u fazi akutne arterijske ishemije, u tijeku oporavka poremećene perfuzije tkiva i u fazi oporavka.

U dva prikazana slučaja primijenjena je u liječenju posljedica PF-a. U prvom slučaju kirurška intervencija je u potpunosti izbjegnuta, dok je u drugom ona bila potrebna samo za opsežnije promjene. U petomjesečnog muškog dojenčeta, zbog opsežnih kožnih lezija i gangrenoznih promjena prstiju na šakama i stopalima, razmatralo se kirurško liječenje, no zbog djetetovog lošeg općeg stanja ono je odgađano. Desetog dana bolesti započeto je liječenje u barokomori. Provedeno je ukupno 52 tretmana. Tijekom liječenja MRSE superinfekcija je suprimirana, nekrotična područja su postala suha, gangrenozno tkivo se spontano odvojilo, a pliće lezije su zacijelile te nakon završene terapije nije postojala potreba za kirurškim zahvatom. Sedmomjesečno muško dojenče imalo je brojne nekroze kože te gangrenozne promjene distalnih falangi desne šake. U konzultaciji s kirurgom odlučili smo se u opskrbi oštećenja pokušati s baroterapijom. Budući da je barokomora u našoj ustanovi bila u kvaru, devetog dana bolesti dojenče je premješteno u KBC Split, gdje je provedeno ukupno 30 tretmana u barokomori. Plitke lezije su uz baroterapiju zacijelile spontano, dok su debridman i presađivanje kože bili potrebni za one opsežne i duboke.

NEO 134. PRIROĐENA ATREZIJA JEDNJAKA U NOVOROĐENČADI - INTENZIVNO LIJEČENJE I ISHOD

*Karmen Kondža, Andrija Car**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: hpykarmen@yahoo.com

U dvadesetogodišnjem razdoblju liječili smo 43-je novorođenčadi s prirođenom atrezijom jednjaka, koje smo u radu svrstali u dvije skupine: skupina A- liječena u razdoblju od 2001.-2010.godine, skupina B- liječena u razdoblju od 1991.-2000. god. te smo usporedili tijek intenzivnog liječenja i ishod. Svi su bolesnici iz vanjskih rodilišta. U obje skupine je bio podjednak broj bolesnika (A 22, B21), s podjednakom raspodjelom dječaka i djevojčica. U obje skupine prosječna gestacijska dob djece je 37-38 tj., prosječna porođajna masa oko 2600 g, iz trudnoća bez rizičnih faktora. Nakon porođaja sva je novorođenčad bila podjednake vitalnosti, Apgar score u 5. minuti 9-10 (A 63,6%, B 47,6%). Dijagnoza je bila postavljena u dobi do drugog dana života (A 94,5%, B 85,7%). U obje skupine djeca su većinom operirana u dobi manjoj od dva dana (A 86,4%, B 85,7%), većinom operirana na dan prijma u našu bolnicu (A 86,4%, B 95,2%). U skupini A bio je jedan bolesnik bez TEF-a, u skupini B dvoje. Od pridruženih malformacija najviše su bile izražene srčane (A 36,4 %, B 28,6%), urogenitalne (A 36,4%, B 14,3%), u obje skupine po dvoje bolesnika s VACTERL asocijacijom (A 9,1%, B 9,5%), po jedan bolesnik s kromosomopatijom (A Sy Edwards, B- Sy Down), u skupini A jedan bolesnik sa CHARGE asocijacijom.

Prosječni boravak u JIL-u u skupini A 17,8 dana, u B 22,6 dana. Tada su premješteni na odjel i otpušteni kući, u skupini A prosječno nakon 43,3 dana, u skupini B nakon 73,5. Ako se izuzme po dvoje bolesnika u obje skupine izrazito kompliciranog tijeka, prosječna duljina prve hospitalizacije je bila u skupini A 26,4 dana, u skupini B 30,6 dana. Primarna anastomoza jednjaka je učinjena svim bolesnicima skupine A (100%), a u 80,35% u skupini B. Na respiratoru ventilirani do tri dana u skupini A 68,2 % bolesnika, u skupini B 42,9%. Bez ranih komplikacija je u skupini A bilo 50%, a u skupini B 33,3% bolesnika. Rane komplikacije su bile: bronhopleuralna fistula (A jedan bolesnik), dehiscencija anastomoze (u obje skupine po jedan bolesnik), pleuralni izljev (u skupini A troje i u B troje bolesnika), hilotoraks (jedan bolesnik u skupini A), ezofago-pleuralna fistula (u obje skupine po jedan bolesnik), medijastinitis (u obje skupine po jedan), sepsa (u A šestero, u B petoro bolesnika), pneumonija (u A troje, u B četvero bolesnika), indirektna žutica (u A sedmero, u B dvoje bolesnika). U ranom postoperacijskom tijeku u skupini A niti jedno dijete nije dobilo traheostomu, ezofagostomu, ni gastrostomu. U skupini B uz dvoje bolesnika kojima nije učinjena primarna anastomoza, još je kod dvoje djece učinjena gastrostoma, kod dvoje ezofagostoma i u jednog bolesnika traheostoma. Postoperacijski početak hranjenja bio je NG sondom kod svih bolesnika, drugi i treći postoperacijski dan u skupini A kod 77,3% bolesnika, u skupini B kod 4,8%, a na usta šesti do osmi dan u skupini A kod 81,8% a u B 42,9%. Kontrolni

ezofagogram je u skupini A učinjen šesti do osmi dan u 90,9% djece, a u skupini B je učinjen tijekom I. hospitalizacije u 42,9%, ili je napravljen prije otpusta iz bolnice kod 33,3% bolesnika. U skupini A svi su bolesnici preživjeli rani postoperacijski tijek, a u skupini B 76,2% (umrlo petero bolesnika, od kojih jedan nije ni stigao do operacije). Za prikaz kasnih komplikacija izgubili smo iz skupine A dvoje bolesnika (9,1%, iz skupine B njih šestoro (37,5%). Kasne komplikacije ostalih ispitanika su bile: stenoza jednjaka (A i B skupine po 20% djece), strano tijelo jednjaka (po 5%), revizija anastomoze (skupina A 0%, B 20%), traheomalacija (A 20%, B 10%), gastrostoma (A 5%, B 10%), GER/GERB (A 70%, B 20%), divertikl jednjaka (A 5%, B 0%), recidivne pneumonije i bronhitisi (A 30%, B 20%). Bez komplikacija je u skupini A bilo 25% djece, u skupini B 30%. Po jedno dijete je umrlo u kasnijoj dobi. Drugi akt operacije kod dvoje bolesnika skupine B je bio sa 2 i 2,5 godine života.

U **zaključku** možemo reći da su osobitosti novorođenčadi u obje komparirane skupine podjednake. U skupini A (liječeni od 2000.-2010. god.) bolesnici su kraće mehanički ventilirani, prije je započeto enteralno hranjenje, kraći je boravak u JIL-u i kraće je trajanje prve hospitalizacije. Za razliku od skupine B (liječeni u razdoblju od 1991.-2000. god.) gdje je umrlo petero bolesnika, u skupini A sva su djeca preživjela. Za analizu kasnih komplikacija nedostatan je gubitak iz praćenja 37,5% djece iz skupine B.

Hrvatsko društvo za pedijatrijsku endokrinologiju i dijabetologiju

END 135. REZULTATI DUGOGODIŠNJEG PRAĆENJA I MOLEKULARNO-GENETIČKE ANALIZE U OSMERO BOLESNIKA SA SINDROMOM "TRIPLE-A"

Miroslav Dumić¹, Nina Barišić¹, Vesna Kušec², Katarina Štingl³, Mate Škegro⁴, Andrija Stanimirović⁵, Katrin Koehler⁶, Angela Huebner⁶

¹ Klinika za pedijatriju, ² Klinički zavod za laboratorijsku dijagnostiku, ³ Klinički zavod za transfuzijsku medicinu i transplantacijsku biologiju, ⁴ Klinika za kirurgiju, KBC Zagreb, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, ⁵ Zdravstveno veleučilište Zagreb, ⁶ Children Hospital, Technical University Dresden, Njemačka
e-mail: drdumic@gmail.com

Cilj: Sindrom "Triple A" (Allgrove sindrom, OMIM#231550) autosomno recesivna je bolest uzrokovana mutacijom gena AAAS smještenog na kromosomu 12q13, a odgovoran je za sintezu bjelanjčevine jezgrine pore ALADIN. Bolest zahvaća niz organskih sustava, a karakteristični simptomi su alakrimija, ahalazija, adrenalna insuficijencija i neurološki poremećaji. Prikazani su rezultati kliničkog praćenja i sekvenciranja gena AAAS u osmero bolesnika (pet muških i tri ženska) sa sindromom "triple A".

Metode: Standardne biokemijske i molekularno-genetičke metode sekvenciranja gena.

Rezultati: U vrijeme postavljanja dijagnoze u svih su bolesnika nađene alakrimija, dermatološke promjene i neurološki poremećaji, u sedmero bolesnika adrenalna insuficijencija a u petero ahalazija. Molekularno genetičkom analizom dokazana je mutacija p.S263P u petero od osmero bolesnika, što je u skladu s rezultatima dosadašnjih istraživanja na malom broju bolesnika slavenskog podrijetla, a koja upućuju na to da bi to mogla biti *founder* mutacija u toj populaciji. Jedan je bolesnik homozigot za mutaciju p.S263P, dvoje su složeni heterozigoti za mutacije p.S263P i p.G14fs, dvoje su složeni heterozigoti za mutacije p.S263P i p.S296Y, dvoje su složeni heterozigoti za mutacije p.G14fs i p.Q387X i jedan je bolesnik homozigot za mutaciju p.Q387X. Praćenje ovih bolesnika u trajanju od 4-29 godina pokazalo je u svih postupno pogoršanje postojećih i pojavu novih simptoma. Iako su neki od simptoma vrlo teški, dobar broj ih ostaje dugo vremena neprepoznat, kao što je slučaj s posturalnom hipotenzijom s učestalim sinkopama, hiposalivacijom koja dovodi do kserostomije i gubitka zuba, talokruralnim kontrakturama s trajno otežanim hodom i erektilnom disfunkcijom u muškaraca.

Zaključak: Molekularno genetičke analize potvrđuju rezultate dosadašnjih istraživanja provedenih u manjem broju bolesnika sa sindromom "Triple-A" slavenskog podrijetla, da bi mutacija p.S263P mogla biti *founder* mutacija za ovu populaciju. Ova multisistemska bolest karakterizirana je progresivnim pogoršanjem koje rezultira lošom kakvoćom života i invalidnošću, a život bolesnika ugrožen je ne samo zbog mogućnosti nastanka adrenalne insuficijencije već i teških neuroloških oštećenja.

END 136. ZASTUPLJENOST METABOLIČKOG SINDROMA U PRETILE DJECE LIJEČENE NA KLINICI ZA DJEČJE BOLESTI SVEUČILIŠNE KLINIČKE BOLNICE MOSTAR U RAZDOBLJU 2007. - 2012.

*Željka Bilinovac, Marija Šandrk, Ajla Šendro**

* Odjel za endokrinologiju i dijabetes, Klinika za dječje bolesti, Sveučilišna klinička bolnica Mostar, Bosna i Hercegovina
e-mail: marija.sandrk@gmail.com

Cilj: Istražiti pojavnost metaboličkog sindroma u pretile djece i adolescenata liječenih u Klinici za dječje bolesti Sveučilišne kliničke bolnice u Mostaru, u razdoblju 2007. - 2012. god. te dobivene rezultate usporediti sa sličnim dosad provedenim istraživanjima.

Metode: Presječno istraživanje provedeno je u Klinici za dječje bolesti SKB Mostar u razdoblju 2007. - 2012. god. U istraživanje bilo je uključeno 114-ero pretilih bolesnika. Podatci su prikupljeni iz medicinske dokumentacije Klinike za dječje bolesti SKB Mostar. Tjelesna masa i visina djece izmjerena je na medicinskoj vagi s učvršćenim visinomjerom SECA (Max.200kg / 440 lbs e=0,1 kg / 0,2lbs, Min.2kg / 44 lbs). Opseg struka mjereno je u liniji koja prolazi kroz sredinu udaljenosti između najnižeg rebra i kriste ilijačne kosti na kraju ekspirija, neelastičnom mjernom trakom, s točnošću od 0,1 cm. Krvni tlak je mjereno u sjedećem položaju auskultacijskom metodom, sfingomanometrom ujutro i nakon 20 minuta odmora. Vrijednosti HDL-kolesterola, triglicerida, glukoze i inzulina natešte dobivene su primjenom enzimskih metoda utvrđenih u Laboratoriju SKB-a Mostar. Za dijagnosticiranje metaboličkog sindroma primijenjena je definicija koju je predložio IDF.

Rezultati: U istraživanom uzorku 32,5 % ispitanika zadovoljilo je kriterije za metabolički sindrom, dok je njih 67,5% imalo manje od tri zadovoljena kriterija za metabolički sindrom ($p=0,002$). Nije postojala značajna razlika u pojavnosti metaboličkog sindroma između ispitanika koji su pripadali dobnoj skupini od 10 - 15 godina i onih koji su pripadali dobnoj skupini > 15 godina ($p=0,324$). U istraživanom uzorku nije postojala značajna razlika u pojavnosti metaboličkog sindroma ovisno o spolu ispitanika ($p=0,652$); 33,8 % ispitanika imalo je opseg struka > 90 % uz jedan dodatni kriterij za dijagnosticiranje metaboličkog sindroma. Samo opseg struka > 90 %, kao kriterij za dijagnosticiranje metaboličkog sindroma, imalo je jednako tako 33,8 % ispitanika. U istraživanom uzorku pretile djece najučestalije je njihova razina inzulina bila < 15 uU / mL ($p=0,004$).

Zaključak: Pojavnost metaboličkog sindroma u pretile djece liječene u Klinici za dječje bolesti SKB-a Mostar bila je 32,5 %.

END 137. CAUSES OF DIABETIC KETOACIDOSIS IN NEWLY DIAGNOSED PATIENTS WITH TYPE 1 DIABETES TREATED IN CHILDREN'S HOSPITAL MOSTAR IN SIX-YEAR PERIOD (2008 - 2013)

*Željka Bilinovac, Marija Šandrk, Kristina Nakić**

* Odjel za endokrinologiju i dijabetes, Klinika za dječje bolesti, Sveučilišna klinička bolnica Mostar, Bosna i Hercegovina
e-mail: marija.sandrk@gmail.com

Aim: The aim was to investigate if the lower socioeconomic status (unemployment, rural occupation, mother's age above 40, lower education level, higher number of children in family, lack of information) is related to higher incidence of diabetic ketoacidosis (DKA).

Methods: Medical records of the 55 newly diagnosed patients with type 1 diabetes aged 0-18 years, in the period between 1 January 2008. to 1. April 2013 in Children's Hospital in Mostar have been analyzed

Results: DKA is more frequent in families with higher number of children. The average number of children was three per family. DKA is more frequent in families in which mothers have lower education level (67.3%) in families who live in rural areas (63.6 %). in which mother is unemployed (67.3%), not previously informed about DM type 1 (87,3%) and older than 40 years (74.5%).

Conclusion: Among the newly diagnosed patients with type 1 diabetes we noticed higher incidence of DKA in the families with the higher number of children, who live in rural areas, in which the mothers are unemployed, in which mothers had lower education level, in which mothers are over age of 40, and have not been previously informed about DM type 1.

END 138. FOKALNI KONGENITALNI HIPERINZULINIZAM UZROKOVAN NOVOM MUTACIJOM GENA *ABCC8*

Nataša Rojnić Putarek¹, Nevena Krnić¹, Katja Dumić Kubat², Christine Bellanné-Chantelot³, Cecile Saint-Martin³, Winfried Barthlen⁴, Ingeborg Barišić²

¹ Zavod za endokrinologiju i dijabetes, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ² Odsjek za kliničku genetiku, Klinika za pedijatriju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ³ Département de Génétique, AP-HP Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Université Pierre et Marie Curie-Paris 6, Paris, France, ⁴ German Center for Surgical Therapy in Congenital Hyperinsulinism, University Medicine Greifswald, Germany
e-mail: nevena@krnich.com

Uvod: Kongenitalni hiperinzulinizam je skupina nasljednih metaboličkih bolesti, najčešće uzrokovanih inaktivirajućim mutacijama gena *ABCC8* i *KCNJ11*, koji kodiraju kalijeve kanale ovisne o ATP-u na membrani β -stanica gušterače. Histološki se razlikuju fokalni i difuzni oblik bolesti. Difuzni oblik bolesti, koji ne reagira na terapiju diazoksidom, uzrokovan je autosomno dominantno ili autosomno recesivno naslijeđenim mutacijama gena *ABCC8* ili *KCNJ11*. Fokalni oblik bolesti koji ne reagira na terapiju diazoksidom uzrokovan je somatskim mutacijama gena *ABCC8* ili *KCNJ11* naslijeđenim od oca, pri čemu dolazi do gubitka dijela kromosoma 11 (11p15) naslijeđenog od majke, koji sadrži gene *ABCC8* i *KCNJ11* te gene koji kontroliraju staničnu proliferaciju.

Cilj: Prikazali smo djevojčicu u dobi od 1,3 godine s fokalnim oblikom kongenitalnog hiperinzulinizma koji je uzrokovan novom točkastom mutacijom gena *ABCC8*.

Prikaz bolesnika: Bolesnica je prvo dijete zdravih roditelja koji nisu u krvnom srodstvu. Klinički status i psihomotorni razvoj bili su u granicama normale do dobi od 5 mjeseci kad je djevojčica razvila tešku simptomatsku hipoglikemiju s kliničkom slikom iritabilnosti i somnolencije. Rezultati laboratorijske obrade učinjene tijekom hipoglikemije upućivali su na kongenitalni hiperinzulinizam (glukoza u krvi 1,9 i 1,5 mmol/l, inzulin 6,1 i 12,3 mU/l, C-peptid 0,58 i 1,02 nmol/l, nemjerljivi ketoni u krvi i urinu, normalan laktat). Normoglikemija je održavana kontinuiranom infuzijom glukoze (2-6 mg/kg/min). Djevojčica nije reagirala na terapiju diazoksidom. Uvođenjem subkutane terapije oktreotidom postignuta je normoglikemija bez istodobne primjene kontinuirane infuzije glukoze. Genskom analizom (sekvenciranjem gena) potvrđeno je kako je djevojčica heterozigotna nositeljica nove točkaste mutacije gena *ABCC8* (*missense* mutacija p.Val17Ala). Mutacija je naslijeđena od oca, koji je zdravi heterozigot i nema nikakvih kliničkih simptoma, a majka je zdravi homozigot. 18F-DOPA PET-CT-om potvrđen je fokalni oblik bolesti s hiperplastičnim žarištem disfunkcionalnih β -stanica u repu gušterače. Laparoskopskom resekcijom repa gušterače postignuto je potpuno izlječenje. U dobi od 1,3 godine djevojčica ima normalne koncentracije glukoze u krvi, ne uzima nikakvu terapiju, a tjelesni i psihomotorni razvoj u cijelosti su uredni.

Zaključak: Prikazali smo bolesnicu s fokalnim oblikom kongenitalnog hiperinzulinizma, koja je heterozigotna nositeljica nove mutacije gena *ABCC8* (p.Val17Ala). Bolest je uzrokovana somatskom uniparentnom disomijom, pri čemu je mutacija naslijeđena od oca koji je zdravi heterozigot. Genska analiza, koja je upućivala na fokalni oblik bolesti, olakšala je donošenje daljnjih odluka o dijagnostičkim i terapijskim postupcima. Ovim prikazom naglašena je potreba što ranijeg provođenja molekularne dijagnostike u bolesnika s kongenitalnim hiperinzulinizmom.

END 139. SMETNJE VIDA U BOLESNICE S NOVOOTKRIVENIM DIJABETESOM MELITUSOM OVISNIM O INZULINU

Gabrijela Krajnović, Nevenka Jelić*

* Odjel za dječje bolesti, OB „Dr. Josip Benčević“, Slavonski Brod

Prikazujemo slučaj 17-godišnje djevojke koja je hospitalizirana kao novootkriveni dijabetes melitus ovisan o inzulinu. Kod dolaska GUK je bio 32.2 mmol, acidobazni status uredan, a HbA1c-11%. Simptomi dijabetesa javljaju se dva mjeseca prije prijma, uz pojačano žedanje, pojačani tek, ustajanje noću zbog žeđi i mokrenja, gubitak na tjelesno masi od dva do tri kilograma i pojačano umaranje. Nakon dolaska na odjel parenteralno je korigirana hiperglikemija, pa se započela intenzivirana terapija inzulinima NovoRapid i Levemir te edukacija. Šećeri se vrlo brzo normaliziraju i opće stanje je dobro. Treći dan boravka u bolnici rutinski je obavljen očni pregled, kad je fundus bio uredan. Petog dana boravka žali se na smetnje vida, ne može čitati i mutno joj je pred očima. Ponovo je obavljen očni pregled pri kojem ne vidi bez korekcije, prima +2.00 dsph. i

preporučeno je praćenje. GUK je cijelo vrijeme sad normalnih vrijednosti, nema značajnijih hiperglikemija. Osmi dan i dalje vidi mutno, učinjena skijaskopija koja pokazuje +3.75 dsph, uz uredan fundus, pa oftalmolog preporuča praćenje. Smatraju da je riječ o smetnjama vida zbog poremećaja akomodacije, koje se javljaju kao posljedica visokih vrijednosti šećera. Nakon 11 dana vidi bolje, a od 17. dana više se ne žali na smetnje vida. Tada je učinjen visus koji je obostrano 1,0, čita bez korekcije, uredan nalaz. Kasnije kontrole bile su uredne. U literaturi se uglavnom opisuje retinopatija kao kronična komplikacija DM-a tip 1, dok se smetnje vida kod novookrivenih bolesnika opisuju rijetko. Naša bolesnica je jedna od njih. Ovdje je riječ o smetnjama vida zbog poremećaja akomodacije, koji se javljaju kao posljedica visokih vrijednosti GUK-a kod novookrivenih, dotad neliječenih bolesnika i prolaznog su karaktera.

END 140. PROBLEM NEDOPUŠTENIH SUPSTANCIJA KOD ADOLESCENTNIH BODYBUILDERA

*Zrinka Kačić Miličić, D. Prlenda, I. Miličić, S. Buljan, Karmen Đonlagić Ljubenko, Z. Peharda, Marija Radonić, D. Grizelj Kalčić, Marija Sršen Krstulović, Kate Rogulj**

* Opća bolnica Dubrovnik, Dubrovnik
e-mail: zrinka.kacicmilicic@yahoo.com

Redovito vježbanje u fitness-centrima postalo je česta praksa nemalog broja adolescenata. Tako se svakodnevno događaju kontakti malodobnih osoba s ljudima s dugogodišnjim bodybuilding iskustvom, koji često prerastu u prijateljstva. Odrasle osobe mladima postanu uzor, osobe od povjerenja, čije savjete prihvaćaju, a slijede i njihov način života. Uz redovito vježbanje preporučuje se i hrana bogata proteinima, a uz to i preparati nekontroliranog i nedovoljno poznatog sastava, pa i hormonski aktivne supstancije i lijekovi. Prikazom 16-godišnjeg dječaka hospitaliziranog na Odjelu pedijatrije OB Dubrovnik zbog poremećenog stanja svijesti, želja nam je skrenuti pozornost na jedan od problema s kojim se pedijatar može susresti.

END 141. PROLAZNI NEONATALNI DIJABETES UZROKOVAN NOVOM AKTIVIRAJUĆOM MUTACIJOM GENA *KCNJ11* I USPJEŠNO PREVOĐENJE NA TERAPIJU SULFONILUREOM

*Gordana Stipančić, Marija Požgaj Šepić, Lavinia La Grasta Sabolić**

* Klinika za pedijatriju, KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb
e-mail: gordana.stipancic@zg.t-com.hr

Uvod: Neonatalni diabetes mellitus (NDM) rijedak je monogeniski oblik dijabetesa koji se klinički prezentira uglavnom do 6. mjeseca života. U Europi je učestalost 1:100 000-150 000 živorođenih. S podjednakom učestalošću javlja se u obliku trajnog i prolaznog NDM-a. Dok je u trajnom NDM-u liječenje nužno cijeli život, u onom prolaznom nakon nekoliko tjedana ili mjeseci liječenja dolazi do remisije, a samo oko 50% oboljelih doživjet će relaps bolesti tijekom adolescencije ili u mlađoj odrasloj dobi. U više od 70% oboljelih uzrok prolaznog NDM-a pojačan je izražaj gena na kromosomu 6q24 očevog podrijetla, što može biti posljedica duplikacije te regije, uniparentne disomije ili poremećaja metilacije iste regije majčinog podrijetla. U manje od 30% oboljelih uzrok je u mutaciji gena *ABCC8*, a još rjeđe *KCNJ11*. Prikazujemo našu bolesnicu s prolaznim NDM-om uzrokovanim novom aktivirajućom mutacijom gena *KCNJ11* i njezino uspješno prevođenje na terapiju sulfonilureom.

Prikaz bolesnika: Petomjesečno žensko dojenče hospitalizirano je u stanju teške dijabetičke ketoacidoze (GUK 33,7 mmol/l, pH 7,0, HCO₃ 4,0). Nakon dva mjeseca inzulinske terapije bolest ulazi u remisiju i liječenje se nastavlja dijetalnim režimom prehrane, a samo jedan put tijekom liječenja pneumonije, kroz nekoliko dana bila je nužna i inzulinska terapija. Do relapsa bolesti koji se najprije očituje glikemijom natašte iznad 7,0 mmol/l dolazi u 10. godini života. Liječenje je nastavljeno reguliranom prehranom, a razina HbA1C-a kretala se između 6,2% i 7,4%. Tijekom praćenja protutijela na β stanicu bila su negativna, razina C peptida u serumu i urinu niska. U dobi od 12 godina zbog daljnjeg porasta glikemije i razine HbA1C-a uvedena je intenzivirana inzulinska terapija. Uz dozu inzulina koja je iznosila do 0,85 j/kg/d nije postignuta zadovoljavajuća kontrola bolesti i razina HbA1C-a kretala se od 7,4% do 12,7%. Tijekom bolesti nije zabilježena niti jedna epizoda dijabetičke ketoacidoze ni teška hipoglikemija. Genetička analiza na NDM, učinjena u 22. godini života sekvenciranjem gena *KCNJ11*, utvrdila je novu mutaciju krivog smisla na egzonu 1 (c.145A>T; p.I49F). Time je potvrđena dijagnoza NDM-a uzrokovane aktivirajućom mutacijom Kir6.2 podjedinice o adenosin trifosfatu ovisnog kalijevog kanala (K_{ATP}). Prevođenjem na terapiju sulfonilureom prema protokolu Klinike u Exeteru u roku od tri mjeseca razina HbA1C-a se normalizirala, a potom i razina inzulina i C peptida.

Zaključak: Genetička analiza potvrdom monogeniskog oblika dijabetesa mijenja terapijski pristup s pozitivnim učinkom na kontrolu i tijek bolesti te daje mogućnost genetičkog savjetovanja.

END 142. REZISTENCIJA NA HORMONE ŠTITNJAČE U DVIJE GENERACIJE JEDNE OBITELJI

Jasenska Ille¹, Piar Gill Ibáñez², Anita Špehar Uroić¹, Nataša Rojnić Putarek³, Nevena Krnić¹, Samuel Refetoff²¹ Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, Hrvatska, ² Odsjek medicine, Sveučilište u Chicagu, Chicago, IL, SAD,³ Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagrebu, Zagreb, Hrvatska

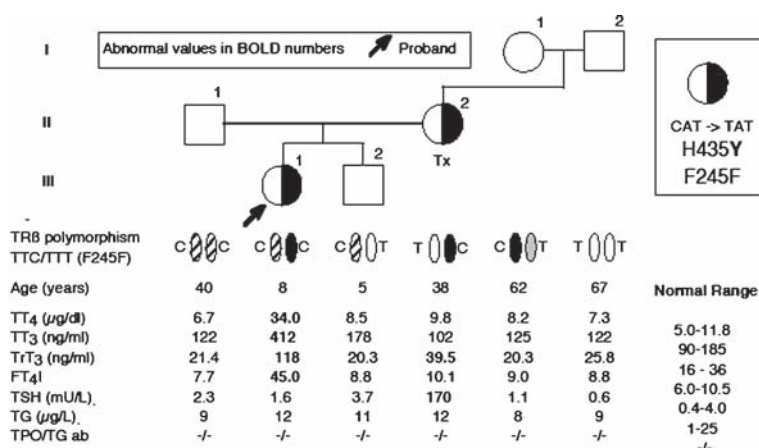
e-mail: anspehar@gmail.com

Uvod: Rezistencija na hormone štitnjače (*Resistance to thyroid hormone, RTH*), autosomno je dominantno nasljedna bolest karakterizirana smanjenom osjetljivošću tkiva na hormone štitnjače (*thyroid hormones, TH*), što rezultira povišenim koncentracijama jodotironina uz nesuprimirane koncentracije TSH-a. Najčešće je uzrokovana mutacijama gena koji kodira receptor za hormone štitnjače- β (*THRB, thyroid hormone receptor B*).

Prikazujemo djevojčicu i njezinu majku s RTH-om uzrokovanom mutacijom gena *THRB*.

Prikaz bolesnice: Djevojčica u dobi od 7,5 godina pregledana je zbog strume. Ranije je uočeno da je djevojčica često „nervozna“, „nema mira“, slabije dobiva na tjelesnoj masi usprkos dobrom teku te povremeno ima palpitacije. Kod pregleda: TV 138,3 cm (>95 c.), TT 24,9 kg (50 c.), c/p 81/min, struma 1b, topla i vlažna koža.

Laboratorijskom obradom nađene su povišene koncentracije TH-a uz uredan TSH (Slika 1).



SLIKA 1. Rodoslovno stablo obitelji s nalazima genotipizacije i laboratorijske dijagnostičke obrade upisanim ispod odgovarajućeg simbola svakog člana obitelji

U bolesničinu majke je u dobi od 12 godina postavljena dijagnoza Gravesove bolesti na osnovi simptoma hipertireoze, strume i povišenih koncentracija jodotironina, usprkos nesuprimiranim koncentracijama TSH-a. Započeto je liječenje tireostaticima, a potom, u dobi od 14 godina, učinjena je i tireoidektomija te započeta supstitucijska terapija.

Sekvenciranjem *THRB-a* nađena je „missense“ mutacija H435Y u djevojčice i njezine majke. Genotipizacijom majčinih roditelja nađeno je da je mutacija nastala „de-novo“ u zametnim stanicama ovarija majčine majke, što dosad u tih bolesnika nije opisano.

Zaključak: Prikazujemo pojavu RTH-a u dvije generacije u obitelji, uzrokovanu „missense“ mutacijom *THRB-a* nastalom de-novo u alelu iz prethodne generacije. Prema našoj spoznaji ovo je prvi prikaz bolesnika s mutacijom gena *THRB* u Hrvatskoj.

END 143. THE PREVALENCE OF METABOLIC SYNDROME AND CARDIOVASCULAR RISK FACTORS IN OBESE CHILDREN AND ADOLESCENTS IN DALMATIA - A HOSPITAL BASED STUDY

Marko Šimunović¹, Veselin Škrabić², Joško Božić³, Ivana Unić²¹ PhD student, University of Split, School of Medicine, Split, ² Clinical Department of Pediatrics, Split University Hospital Center, Split, ³ Department of Pathophysiology, University of Split, School of Medicine, Split

Background and aim: Metabolic syndrome is defined as a cluster of five metabolic risk factors including central obesity, arterial hypertension, impaired glucose metabolism, low high-density lipoprotein (HDL) cholesterol, and hypertriglyceridemia.

An increase in the prevalence of metabolic syndrome is strongly connected with the increasing childhood obesity on a global scale. Childhood obesity is associated with significant health problems and is an early risk factor for much of morbidity in adulthood. The aims of this study were to determine the effect of different degrees of obesity in children and adolescents on the prevalence of cardiovascular risk factors and the prevalence of metabolic syndrome.

Methods: The study included 201 obese children and adolescents aged 6-18 years. Study subjects were divided into two groups based on the body mass index BMI z score: moderately obese (BMI z score 2.0 to 3.0) and severely obese subjects (BMI z score above 3.0). We examined basic anthropometric characteristics, pubertal status and laboratory assays. In addition, we calculated insulin resistance using homeostasis model assessment ($HOMA_{IR}$) and Matsuda index in both groups. We also determined the prevalence of metabolic syndrome diagnosed according to the modified International Diabetes Federation (IDF) criteria.

Results: Fasting insulin level (19.9 ± 13.8 vs. 24.2 ± 15.1 mIU/L; $p=0.037$), systolic blood pressure (124.5 ± 14.6 vs. 129.9 ± 17.0 mm Hg; $p=0.018$) and diastolic blood pressure (78.8 ± 9.1 vs. 82.9 ± 10.5 mm Hg; $p=0.004$) were significantly lower in moderately obese in comparison to severely obese patients. The prevalence of insulin resistance (62.8% vs. 75.8%; $p=0.047$) and hyperinsulinemia (36.4% vs. 52.7%; $p=0.021$) was significantly lower in moderately obese in comparison to severely obese patients. There was no statistically significant between-group difference in the mean values of $HOMA_{IR}$ and Matsuda index. The overall prevalence of metabolic syndrome in the study group according to the modified IDF criteria was 31.8%.

Conclusion: Obesity in children and adolescents is associated with an increased prevalence of cardiovascular risk factors and metabolic syndrome. A generally accepted definition of the metabolic syndrome in childhood is needed.

NED 144. PROP-1 MUTACIJA KAO UZROK PANHIPOPITUITARIZMA S TRANZITORNIM UVEĆANJEM HIPOFIZE (PRIKAZ BOLESNIKA)

Lavinia La Grasta Sabolić, Gordana Stipančić, Marija Požgaj Šepić*

* Klinika za pedijatriju, KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb
e-mail: lavinia.la.grasta@zg.t-com.hr

U djece višestruki nedostatak hormona hipofize može biti uzrokovan mutacijama transkripcijskih faktora. Najčešće su mutacije *PROP1* gena koje su odgovorne za gotovo 50% genetički uvjetovanih slučajeva panhipopituitarizma. Neuroradiološki, adenohipofiza može biti normalne veličine, hipo/aplastična ili uvećana, a njezin se izgled može s vremenom mijenjati. Prikazujemo dva nesrodna bolesnika, dječaka i djevojčicu sada u dobi od 17,2 i 13,4 godina, koji su bili upućeni na obradu zbog smanjenog rasta. Oboje su imali izraziti zaostatak u rastu u dobi od 5,6 (TV SDS -3,7) i 4,1 godine (TV SDS -2,9), praćen značajnom retardacijom koštane dobi. U stimulacijskim testovima izostao je primjeren odgovor hormona rasta (HR). Inicijalni MRI otkrio je značajno uvećanje adenohipofize u oba bolesnika. Započeta je terapija HR uz supstituciju l-tiroksinom zbog razvoja sekundarne hipotireoze. Bazalne vrijednosti prolaktina smanjivale su se s vremenom. Oba djeteta su zbog izostanka spontanog puberteta, uz nalaze koji su ukazivali na sekundarni hipogonadizam, zahtijevala uvođenje nadoknadne terapije spolnim hormonima. Do danas nisu razvili manifestnu adrenalnu insuficijenciju, premda je kod djevojčice zbog suboptimalnog odgovora kortizola u nisko dozažnom ACTH testu preporučena primjena hidrokortizona u stresu. Kontrolni MRI je u dječaka prikazao hipoplastičnu, a u djevojčice veličinom primjerenu adenohipofizu. Klinički tijek, rezultati endokrinološkog praćenja i neuroradiološki prikaz adenohipofize u oba bolesnika u skladu su s panhipopituitarizmom uvjetovanim mutacijom *PROP1* gena, koja je u konačnici dokazana genetičkom analizom (mutacija c.150delA).

END 145. RECIDIVIRAJUĆI AKUTNI GNOJNI TIREOIDITIS - PRIKAZ BOLESNIKA

Marija Požgaj Šepić, Gordana Stipančić, Lavinia La Grasta Sabolić*

* Klinika za pedijatriju, KBC Sestre milosrdnice, Zagreb
e-mail: marija.pozgaj@gmail.com

Uvod: Akutni gnojni tireoiditis (AGT) uzrokovan bakterijskom infekcijom predstavlja rijetko, ali potencijalno životno ugrožavajuće stanje. U mnogim slučajevima izvor infekcije je nepoznat, a osim širenjem iz fistule piriformnog sinusa, infekcija može nastati limfnim ili hematogenim putem, lokalnim širenjem iz apscesa, ili perforiranog jednjaka. Prikazujemo našu

sedmogodišnju bolesnicu s jasnim kliničkim i laboratorijskim znakovima te mikrobiološkom potvrdom akutnog gnojnog recidivirajućeg tireoiditisa u LR štitne žlijezde.

Prikaz bolesnika: Djevojčica u dobi od 5 godina i 10 mjeseci primljena je na Kliniku zbog bolova u vratu i pri gutanju koji su počeli dva dana prije prijema uz febrilitet (38°C). Djevojčica je imala povećani, na palpaciju tvrdi LR štitnjače uz blago povišene upalne parametre (CRP 13,4mg/L, SE 45, L $8,8 \times 10^9/L$, seg 61%). Ultrazvuk štitnjače prikazao je asimetrično povećanu štitnjaču na račun LR koji je bio izrazito inhomogen, a nalaz citopunkcije potvrdio je supurativnu upalu. Obzirom na blagi klinički tijek bolesti djevojčica je liječena peroralnim antibiotikom (koamoksiklavom). Hormonski status koji je incijalno upućivao na subkliničku hipertireozu (TSH 0,01mIU/L, fT4 34,5pmol/L, T3 2,71nmol/L) se nakon provedenog antibiotskog liječenja normalizirao. Godinu dana nakon incijalne epizode AGT, djevojčica se ponovno počela žaliti na bolove prilikom gutanja uz blagu oteklinu vrata u predjelu štitnjače i temperature od 39°C. Unatoč uvedenoj peroralnoj antibiotskoj terapiji lokalni status se pogoršava te slijedi ponovna hospitalizacija. Koža iznad otekline bila je topla i zacrvenjena a pokreti vrata ograničeni. Upalni parametri bili su povišeni (CRP 125,8mg/L, SE 94, L $17,4 \times 10^9/L$, seg 63%, neseg 17%). Započeta je empirijska dvojna antibiotska terapija (cefazolin, klindamicin). Zbog formiranja apscesa učinjena je incizija i drenaža na ORL Klinici. Mikrobiološki nalaz puk-tata štitnjače odnosno apscesa ukazao je na infekciju: *Peptostreptococcus sp.*, *Streptococcus sp. viridians*, *Haemophilus influenzae* i *Fusobacterium sp.*; osjetljivima na primijenjenu terapiju. Tijekom recidiva AGT hormonski status štitnjače bio je uredan. Po završenom liječenju učinjena je obrada (rtg pasaža jednaka i MR vrata) kojom nije dokazano postojanje cisti vrata ili fistule piriformnog sinusa. Obzirom da je djevojčica u godinu dana imala dvije epizode AGT-a, od kojih je druga bila izrazito teškog kliničkog tijeka, učinjena je lijevostrana lobektomija štitne žlijezde. Histološka slika odstranjenog LR štitnjače pokazala je upalno promijenjen režanj s apsesnim žarištem, bez znakova za postojanje fistule piriformnog sinusa.

Zaključak: AGT uzrokovan bakterijskom infekcijom je rijetko ali potencijalno životno ugrožavajuće hitno stanje u endokrinologiji. Prepoznavanje kliničkih i laboratorijskih karakteristika infekcije je važno za promptni početak antibiotske terapije. Kod recidivirajućeg AGT potrebna je dodatna obrada s ciljem dokazivanja fistule piriformnog sinusa kao uzroka ponavljajuće infekcije.

END 146. MODERNA TEHNOLOGIJA I DIJABETES: NOVE PERSPEKTIVE

Veselin Škrabić, Anita Ursić, Ivana Unić*

* Klinika za dječje bolesti, KBC Split
e-mail: drskrabic@gmail.com

Cilj: Utvrditi utjecaj mobilnog telekomunikacijskog sustava na kvalitetu života i nivo metaboličke kontrole korištenjem aplikacije GlucoLog Lite kod djece s dijabetesom tipa 1 (T1D) koji su nezadovoljavajuće i loše regulirani i koji neprimjereno provode postulate samokontrole.

Metode: U studiji koja je trajala šest mjeseci uključeno je 20-ero djece (između pet i 17 godina) koji boluju od T1D-a. Ukupno 11 muškog spola, devet ženskog spola, prosječno trajanje bolesti je bilo 5,3 godine. Uvjet za sudjelovanje je bilo korištenje tzv. *smartphone* (Android, iPhone). Na početku studije svaki pacijent je dobio glukometar, uređaj za bežični prijenos podataka (GlucoLogBT Bluetooth), te je instalirana aplikacija GlucoLog Lite na pametne telefone. Dijabeteolog je analizu podataka radio jednom tjedno na kompjuterskom programu GlucoLog Lite Professional. Svim pacijentima je na početku i na kraju studije izmjerena vrijednost HbA1c te su ispunili psihološki upitnik za procjenu kvalitete života.

Rezultati: Srednja vrijednost HbA1C na početku studije je bila 8,04 %, a na kraju studije 7,94 % ($p=0,421$). Analizom upitnika za procjenu kvalitete života podijeljenog u više dijelova (fizičko zdravlje, psihosocijalna kvaliteta života, ukupno zadovoljstvo), statistički značajna razlika je postojala jedino u kategoriji fizičkog zdravlja ($p=0.025$).

Zaključak: Mobilna komunikacija kao sastavni dio naše svakodnevnice potiče bolju interakciju s oboljelim od T1D i članovima obitelji, time olakšava i provođenje postupaka (samo) kontrole. Mobilni telekomunikacijski sustavi olakšavaju složene postupke u životu s T1D-om i iskazuje potencijal da pomogne u sveobuhvatnom nadzoru bolesti.

Sekcija za pedijatrijsku alergologiju/kliničku imunologiju i reumatologiju

ALG 147. EGZACERBACIJE ASTME - UTJECAJ VARIJABILNOSTI GENA *CD14*, *MD2* I *TLR4* I ENDOTOKSINA U OKOLINI

Blaženka Kljaić Bukvić¹, Mario Blekić¹, Monika Ferić¹, Zrinka Ereš Hrvaćanin¹, Violeta Ratković Blažević¹, Dubravka Mitrović Dittrich¹, Marko Vučković¹, Marija Pečnjak¹, Gabrijela Krajnović¹, Ivan Krajnović¹, Branka Jakovac¹, Dubravka Fajdetic¹, Nevenka Jelić¹, Neda Aberle¹, Adnan Čustović², Angela Simpson²

¹ Odjel za dječje bolesti, Opća bolnica „Dr Josip Benčević“, Slavonski Brod, ² Sveučilište u Manchesteru, Velika Britanija
e-mail: bkbukvic@gmail.com

Cilj: Egzacerbacije astme, definirame kao pogoršanje kliničkih simptoma i plućne funkcije, zbog kojih se povisuje terapija, a razlog su hitnih posjeta liječniku i hospitalizacija. Činitelji koji povećavaju rizik egzacerbacija su demografska obilježja, okolina, nekontrolirana astma i varijabilnost gena povezanih s atopijom, IgE-om i težinom astme. Cilj istraživanja je bio ispitati povezanost između varijabilnosti gena *CD14*, *MD2* i *TLR4* i egzacerbacija astme kao i međudjelovanje s okolišnim endotoksinom.

Metode: Istraživanje je obuhvatilo 423-je djece u dobi od pet do 18 godina koja imaju dijagnosticiranu astmu. Djeca su pacijenti Alergološke ambulante Odjela za dječje bolesti, Opće bolnice u Slavanskom Brodu. Podatci o učestalosti egzacerbacija astme koje su uvjetovale hospitalizaciju prikupljeni su iz bolničke medicinske dokumentacije. Svim ispitanicima uzeti su uzorci krvi za genotipiziranje, a tijekom kućnih posjeta uzeti su i uzorci prašine iz madraca dječjih spavaonica. U uzorku kućne prašine određena je koncentracija endotoksina primjenom kinetičkog-Limulus testa (*Limulus ameobocyte lysate*, LAL,). Primjenom spektrometrije masa (Sequenom®) genotipizirano je 26 jednonukleotidnih polimorfizama (Single nucleotide polymorphism, SNP) u genima *CD14*, *MD2* i *TLR4*.

Rezultati: Uočena je povezanost između šest polimorfizama i hospitalizacija zbog egzacerbacije astme ($p < 0,05$), od kojih povezanost za rs5744455 *CD14* i rs17226566 *MD2* ostaje statistički značajna i nakon korekcije za višestruko testiranje: stoga za gen *MD2* nositelji C alela rs17226566 imaju snižen rizik za hospitalizaciju zbog egzacerbacije astme u odnosu na homozigote za T alel (OR 0,59, 95% CI 0,38-0,9, $p = 0,01$, FDR = 0,04); dok za gen *CD14* nositelji T alela rs5744455 imaju snižen rizik za ponavljajuće hospitalizacije u odnosu na homozigote za C alel (OR 0,42, 95% CI 0,25-0,88, $p = 0,01$, FDR = 0,02). Istražujući i istodobni utjecaj izlaganja okolišnom endotoksinu, uočeno je međudjelovanje između sedam polimorfizama u odnosu na hospitalizacije zbog egzacerbacija astme, od kojih dva međudjelovanja ostaju statistički značajna i nakon korekcije za višestruko testiranje (gen *CD14* rs2915863 i gen *MD2* rs17226566).

Zaključak: Varijabilnost gena *CD14* i *MD2* u međudjelovanju s okolišnim endotoksinom može mijenjati rizik za egzacerbacije astme koje uvjetuju hospitalizaciju. U evaluaciji ponavljajućih egzacerbacija astme treba uzeti u obzir i nasljednu sklonost kao i međudjelovanje gena s brojnim činiteljima iz okoline.

ALG 148. RECIDIVIRAJUĆA IDIOPATSKA ANAFILAKSIJA, INTOLERANCIJA NA HISTAMIN I ATOPIJA - PRIKAZ BOLESNIKA

*Irena Ivković-Jureković**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail adresa: irena.ivkovic-jurekovic@kdb.hr; irenaivkovicjurekovic@gmail.com

Idiopatska anafilaksija (IA) je ona za koju se ne može utvrditi uzročnik ili pokretač. Kliničke manifestacije IA-a iste su kao i kod anafilaksije inducirane alergenom i uključuju urtikariju, angioedem, hipotenziju, tahikardiju, bronhopneumoniju, stridor, svrbež kože, crvenilo, mučninu, povraćanje, proljev, disfagiju, ošamućenost i gubitak svijesti. Dijagnoza se najčešće postavlja isključivanjem mogućih poznatih uzroka, a u 40% bolesnika prisutna je atopija. Dijagnoza se postavlja na temelju iscrpne anamneze i kliničkog pregleda te isključivanjem drugih poznatih uzroka koji izazivaju istu kliničku sliku, kao što su sistemska mastocitoza, karcinoidni sindrom, feokromocitom, hereditarni angioedem te sindrom aktivacije mastocita. IA se klasificira

prema simptomima i učestalosti napadaja, što je važno radi uvođenja preventivne terapije. Svi bolesnici s IA-om moraju imati uza se autoinjektor adrenalina te biti educirani o njegovoj pravodobnoj i pravilnoj primjeni. Prikazano je troje bolesnika s recidivirajućim epizodama anafilaksije, u kojih opsežnom dijagnostičkom obradom nije utvrđen uzrok. Prvi bolesnik je dječak koji je od 11. do 15. godine života sedam puta hospitaliziran zbog simptoma anafilaksije, koji istodobno boluje od konatalne hipotireoze te uzima supstitucijsku terapiju, ima alergijski rinokonjunktivitis, uz dokazanu senzibilizaciju na glutaraldehid. Unatoč preporuci o strogom izbjegavanju konzervansa i aditiva, posebice glutaraldehida te profilaktičkom uzimanju antihistaminika, u 4 se navrata pojavila anafilaktička reakcija u kojoj je pokretač simptoma ostao nepoznat. Druga bolesnica je simptome počela manifestirati u dobi od 15 godina i tijekom dvogodišnjeg praćenja bila je sedam puta hospitalizirana zbog epizoda anafilaksije. Također ima dokazanu klinički značajnu senzibilizaciju na peludi stabala, trava, korova i dlaku mačke, uz simptome alergijskog rinokonjunktivitisa, astme i oralnog alergijskog sindroma, alergična je na antibiotik iz skupine penicilina i ima dokazanu intoleranciju na histamin. Uz preventivno prigodno uzimanje diaminooksidaze, simptomi anafilaksije su se pojavili još u tri navrata, bez identificiranog pokretača.

U treće bolesnice simptomi su se počeli manifestirati u dobi od 12 i pol godina, ulaskom u pubertet, u vidu recidivirajućih epizoda anafilaksije, koje se javljaju već više od godinu i pol dana 4-5 puta na mjesec. Kod djevojčice je dokazana senzibilizacija na pelud ambrozije te smanjena aktivnost diaminooksidaze. Budući da se zbog učestalosti napadaja klasificira kao česti IA, preporučeno je preventivno uzimanje peroralnog antihistaminika i glukokortikoida. Zbog straha od nuspojava roditelji su prihvatili samo peroralni antihistaminik i od uvođenja svakodnevne terapije napadaji su se značajno prorijedili. Zanimljivo je da je u sve troje bolesnika pozitivan intradermalni test autolognim serumom, ali negativan test otpuštanja histamina (*histamin-release-urticaria test*), a odsutni su i drugi klinički i laboratorijski znakovi autoimunskih bolesti.

ALG 149. SUBLINGVALNA IMUNOTERAPIJA U DJECE I ADOLESCENATA S ALERGIJSKIM RINOKONJUNKTIVITISOM

Irena Ivković-Jureković, Ivan Pavić*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: irena.ivkovic-jurekovic@kdb.hr; irenaivkovicjurekovic@gmail.com

Specifična imunoterapija (SIT) alergenima je jedino etiološko liječenje alergijskih bolesti. Primjena rastućih doza alergena reducira ranu i kasnu fazu alergenom inducirane reakcije djelujući na humoralne i celularne mehanizme u alergijskoj upali. SIT svojim imunomodulacijskim učinkom smanjuje simptome i potrebu za simptomatskim lijekovima, ali i mijenja prirodni tijek bolesti. Osobito je značajna u djece jer može prevenirati razvoj astme i senzibilizaciju na nove alergene. Sublingvalna imunoterapija (SLIT) pokazala se učinkovitom u liječenju bolesnika s alergijskim rinitisom, osobito u onih senzibiliziranih na alergene peludi, jednostavna je i ugodna za primjenu, a istovremeno sigurna i bez sistemskih nuspojava.

Cilj rada je bio prikazati naša iskustva u primjeni SLIT-a u liječenju djece i adolescenata s alergijskim rinitisom induciranim alergenima peludi.

Ispitanici i metode: Prikazano je 42 bolesnika koje smo liječili u Poliklinici za alergologiju Klinike za dječje bolesti Zagreb, s dijagnozom alergijskog rinitisa i rinokonjunktivitisa induciranog alergenima peludi (dob 4-17 godina, prosječna dob 9,9 godina). Većina bolesnika je bila senzibilizirana na alergene peludi stabala, trava i korova (12 bolesnika, 28,5%), četiri (9,5%) bolesnika na pelud stabala i trava, četiri (9,5%) bolesnika na pelud stabala i korova, pet (11,9%) bolesnika na pelud trava i korova, šest (14,2%) bolesnika samo na pelud stabala, tri (7,1%) bolesnika samo na pelud trava, sedam (16,6%) bolesnika samo na pelud korova, a jedan (2,3%) bolesnik je bio senzibiliziran na pelud stabala i grinje. U svih bolesnika dokazana je senzibilizacija na alergene peludi kožnim ubodnim testom i pozitivnim titrom specifičnih IgE protutijela (raspon od umjereno pozitivnog do izrazito visoko pozitivnog). Devet bolesnika je imalo i simptome peludne astme, 12 bolesnika je imalo i atopijski dermatitis, a tri bolesnika i simptome oralnog alergijskog sindroma. Bolesnici su primali SLIT tijekom tri uzastopne godine, predsezonski i tijekom sezone cvjetanja, u trajanju pet do šest mjeseci, i to 40 bolesnika pripravak alergena u kapima, a dva bolesnika tablete za sublingvalnu primjenu (*Staloral* i *Oralair*, *Stallergenes*).

Rezultati: U svih liječenih bolesnika došlo je do značajnog smanjenja simptoma i potrebe za simptomatskim lijekovima, u 14 bolesnika (33,3%) već nakon jedne godine liječenja. Niti jedan bolesnik nije razvio simptome astme, a u 1 bolesnika se pojavila senzibilizacija na nove inhalacijske alergene. U osam (19,0%) bolesnika zabilježene su lokalne nuspojave u ustima, a u tri

(7,1%) bolesnika mučnina. Nuspojave su registrirane tijekom početne terapije u prvoj sezoni liječenja i prestale su uz uporabu antihistaminika.

Zaključak: Naša iskustva pokazuju visoku učinkovitost i dobru podnošljivost SLIT-a u liječenju djece i adolescenata sa simptomima peludima induciranog alergijskog rinokonjunktivitisa.

ALG 150. TREND KRETANJA PREVALENCIJE SIMPTOMA ATOPIJSKIH BOLESTI U MEĐIMURSKOJ ŽUPANIJI

Helena Munivrana Škvorc¹, Davor Plavec¹, Štefanija Munivrana², Marko Škvorc², Boro Nogalo¹, Mirjana Turkalj¹

¹ Dječja bolnica Srebrnjak, Zagreb, ² Županijska bolnica Čakovec, Čakovec
e-mail: mhelena16@gmail.com

Cilj rada: procjena trenda kretanja prevalencije simptoma astme, alergijskog rinitisa/rinokonjunktivitisa i atopijskog dermatitisa na području Međimurske županije u sjeverozapadnoj Hrvatskoj.

Metode i ispitanici: ispitivanje je temeljeno na prvoj i trećoj fazi ISAAC studije. Podaci o prevalenciji simptoma astme, alergijskog rinitisa, rinokonjunktivitisa i atopijskog dermatitisa su prikupljeni standardiziranim ISAAC pisanim upitnikom. Upitnik je bio popunjen od strane roditelja kod kuće. Prva faza ispitivanja je provedena 2005. godine među 3111 djece dobi od 12 do 14 godina, dok je treća faza studije (ponavljanje prve faze) provedeno 2013. godine među 1059 djece iste dobne skupine te 1067 ispitanika u dobi od 18 godina.

Rezultati: učestalost simptoma atopijskih bolesti unatrag 12 mjeseci je u prvoj fazi studije iznosila: piskanje 5,1%, simptomi alergijskog rinitisa 10,9%, simptomi alergijskog rinokonjunktivitisa 7,1%, simptomi atopijskog dermatitisa 5,3%.

U trećoj fazi studije učestalost simptoma unatrag 12 mjeseci iste dobne skupine je iznosila: piskanje 8,3%, simptomi alergijskog rinitisa 16,2%, simptomi alergijskog rinokonjunktivitisa 10,9%, simptomi atopijskog dermatitisa 8,1%. Učestalost simptoma unatrag 12 mjeseci među ispitanicima u dobi od 18 godina je iznosila: piskanje 11,2%, simptomi alergijskog rinitisa 19,6%, simptomi alergijskog rinokonjunktivitisa 14,3%, simptomi atopijskog dermatitisa 7,7%.

Zaključak: Rezultati ovog ispitivanja ukazuju na porast prevalencije simptoma atopijskih bolesti među dječjom populacijom Međimurske županije.

ALG 151. REGIONALNE RAZLIKE U BROJU SENZIBILIZIRANE DJECE NA PELUD AMBROZIJE U HRVATSKOJ

Marija Perica, Adrijana Miletić-Gospić, Ana Večenaj, Davor Plavec, Mirjana Turkalj*

* Dječja bolnica Srebrnjak, Zagreb
e-mail: marija_perica@hotmail.com

Uvod: Glavni cilj projekta FP7 ATOPICA -*Atopic diseases in changing climate, land use and air quality*, (EU Grant agreement NO: CP 282687) istraživanje je utjecaja klimatskih promjena, onečišćenja zraka te iskorištavanja zemljišta na razvoj atopijskih bolesti, s posebnim naglaskom na atopiju na pelud ambrozije. Kao država koja obuhvaća tri regije sa značajnim razlikama u koncentracijama peludnih zrnaca ambrozije po m³, Hrvatska je jedinstveno područje u Europi za ispitivanje utjecaja razine koncentracije peludi ambrozije u okolišu na razvoj senzibilizacije.

Materijal i metode: U istraživanje u okviru projekta Atopica uključeno je ukupno 3588-ero djece u dobi od četiri do 10 godina iz tri hrvatske regije (Slavonija, zagrebačka regija te Dalmacija). Svakom ispitaniku učinjen je kožni ubodni test na standardni set inhalacijskih alergena. Podatke o dnevnim koncentracijama peludi te razinama onečišćenja zraka za svaku regiju prikupile su nadležne institucije.

Rezultati: Ukupan broj senzibilizirane djece na jedan ili više inhalacijskih alergena bio je 990 (27,6%). U području zagrebačke regije učestalost senzibilizacije na ambroziju iznosila je 14,8%, u Slavoniji 14,3% te u Dalmaciji 1,5%. Koncentracija peludi ambrozije po m³ tijekom sezone polinacije najviša je u Slavoniji (700-1000 zrnaca/m³/24 h), najniža u Dalmaciji (30-40 zrnaca/m³/24 h), dok zagrebačka regija mjeri srednje koncentracije peludi (250-300 zrnaca/m³/24 h). Analiza prema dobnim skupinama (mlađa dobna skupina 4-6 godina, starija 7-10 god.) pokazala je veći broj senzibiliziranih na pelud ambrozije, ali i na

pelud breze i Der p u starijoj dobnoj skupini, dok je analiza prema spolu pokazala veći broj senzibiliziranih na sve prethodno navedene alergene među muškim spolom.

Zaključak: Iako je Slavonija regija s najvišim koncentracijama peludi po m^3 , broj senzibiliziranih u toj regiji podudara se s brojem senzibiliziranih u zagrebačkoj regiji, koju karakterizira izloženost i do tri puta manjim koncentracijama peludi ambrozije, čime se potvrđuje da razvoju senzibilizacije, uz izloženost koncentracijama peludi, pridonosi i niz drugih čimbenika. Neočekivano visoki broj senzibiliziranih u zagrebačkom području povezujemo s višim razinama onečišćenja u odnosu na ostale regije. U tijeku su biostatističke analize koje će rasvijetliti ulogu pojedinih polutanata u razvoju senzibilizacije na pelud ambrozije.

ALG 152. UČINCI ONEČIŠĆENJA VANJSKOG ZRAKA NA UČESTALOST HITNIH PREGLEDA DJECE ZBOG POGORŠANJA ASTME

Biserka Čičak¹, Neda Aberle², Iva Mihatov Štefanović¹, Renata Vrsalović¹

¹ Klinika za pedijatriju, KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb, ² Opća bolnica „Dr. Josip Benčević“, Slavonski Brod
e-mail: biserkacacak@gmail.com

Nekoliko posljednjih desetljeća zabilježen je značajan porast prevalencije astme kao i broja egzacerbacija astme među dječjom populacijom u razvijenom zemljama. Smatra se da čimbenici okoline imaju značajnu ulogu u morbiditetu astme. Iako su dosad provedene brojne studije, one nisu u potpunosti razjasnile kolika je uloga onečišćenja i peludi u pogoršanju astme.

Cilj: Ispitati učinak onečišćenja u vanjskom zraku na učestalost hitnih pregleda djece zbog pogoršanja astme uz kontrolu potencijalnih čimbenika smetnje (koncentracija alergogenih peludi, meteorološki parametri, ciklički vremenski trendovi, sezona).

Nacrt studije: Provedeno je epidemiološko istraživanje vremenskih serija o kratkoročnim učincima odabranih onečišćenja u vanjskom zraku s obzirom na učestalost hitnih pregleda djece zbog pogoršanja astme.

Ispitanici i metode: Tijekom petogodišnjeg razdoblja skupljani su podatci o hitnim pregledima djece zbog pogoršanja astme, prosječnim dnevnim koncentracijama odabranih onečišćenja (PM_{10} , NO_2 , CO , SO_2 i O_3), dnevnim koncentracijama alergogenih peludi i o meteorološkim pokazateljima (srednja, maksimalna i minimalna temperatura, relativna vlaga i tlak zraka). Za ispitivanje povezanosti između broja hitnih dnevnih pregleda zbog pogoršanja astme i dnevnih koncentracija onečišćenja u zraku služilo se Poissonovom autoregresijskom analizom uz kontrolu mogućih čimbenika smetnje.

Rezultati: Nađena je značajna udruženost rizika za hitne preglede djece zbog pogoršanja astme i porasta od 95. na 99. centilu: prosječne dnevne koncentracije CO u vanjskom zraku (RR: 1,15; 95% interval pouzdanosti od 1,01-1,31; i vrijeme odgode od četiri dana), peludi graba (RR: 1,22; 95% interval pouzdanosti od 1,01-1,47) i peludi johe (RR: 1,13; 95% interval pouzdanosti 1,00-1,25). Nije nađena statistički značajna povezanost ostalih promatranih onečišćenja s brojem hitnih pregleda djece zbog pogoršanja astme (NO_2 , SO_2 , PM_{10} i O_3). Razine CO , peludi graba i johe su na temelju standardnog koeficijenta regresije i pripadajuće p vrijednosti najznačajniji rizični čimbenici učestalosti hitnih pregleda djece zbog pogoršanja astme. Nije nađena interakcija između onečišćenja i peludi.

Zaključak: Porast dnevne koncentracije CO , kao indikatora onečišćenja zraka prometom, udružen je s porastom hitnih pregleda djece zbog pogoršanja astme. Peludi johe i graba su značajniji rizični čimbenici za pogoršanje bolesti u djece koja boluju od astme.

IMU 153. BRADIKIN ILI HISTAMIN POSREDOVANI ANGIOEDEM?

Barbara Kvenić¹, Vojko Rožmanić¹, Srđan Banac¹, Aleksandar Ovuka¹, Neven Čače¹, Asja Stipić Marković²

¹ Klinika za pedijatriju, Medicinski fakultet Rijeka, Sveučilište u Rijeci, KBC Rijeka, Rijeka ² Klinika za unutrašnje bolesti, Klinička bolnica „Sveti Duh“, Zagreb
e-mail: barb.kvenic@yahoo.com

Angioedem je iznenadni, tranzitorni otok rahlog intersticijskog tkiva subkutisa i submukoze, asimetrične distribucije. S obzirom na patoetiologiju razlikujemo alergijski angioedem posredovan histaminom, posredovan bradikininom te skupinu idiopatskih angioedema. Hereditarni angioedem (HAE) posredovan bradikininom je autosomno dominantni genetički poremećaj

koji karakterizira pojava angioedema bez popratne urtikarije uz učestalost 1:10 000 do 1:50 000 osoba. Bolest je uzrokovana deficitom (tip 1) ili disfunkcijom (tip 2) C1 inhibitor esterase (C1-INH), što za posljedicu ima autoaktivaciju sustava komplemenata i masovno oslobađanje kininskih medijatora, rezultirajući edemom mukoznog i submukoznog tkiva. Klinički se HAE očituje ponavljajućim epizodama otekline potkožnog tkiva i bolovima u trbuhu. Akutni laringealni edem s kompletnom opstrukcijom dišnog puta glavni je uzrok mortaliteta. Karakteristična je odsutnost pruritusa, bolova i / ili urtikarijalnih eflorescencija. U Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Rijeka liječi se 17-godišnji mladić kojemu je temeljem pozitivne obiteljske anamneze (otac, ujak i bratić boluju od HAE-a tip 1), kliničkih znakova i simptoma bolesti te laboratorijskih parametara dijagnosticiran HAE tip 1. Tijekom rane predškolske dobi dječak je u više navrata imao epizode abdominalnih kolika te edema ekstremiteta. Laboratorijskom analizom utvrdi se kvantitativni nedostatak C1-INH: 0.04 g/L (referentni interval 0,12 – 0,13 g/L), uz uredne vrijednosti C3 i C4 komponente komplemenata. Zbog prirođene srčane grješke pod ambulantim je kardiološkim nadzorom. S nepunih pet godina zbog progresivnog povećanja lijeve strane srca podvrgava se kateterizaciji srca, kojom se potvrdi subaortalni ventrikularni septalni defekt sa značajnim lijevo - desnim shuntom ($Q_p:Q_s = 3.15:1$), što indicira operativni zahvat. Unatoč jasnim stresorima: endotrahealna intubacija, opća anestezija, kardiopulmonalno premoštenje, mehaničko otvaranje prsne šupljine i perikarda zahvat protječe bez ataka angioedema, što se pripisuje primjeni preoperativne (danazol), perioperativne i postoperativne profilaktične terapije (humani plazma derivirani C1 inhibitor, danazol). U dobi od 12 godina u dječaka se javljaju simptomi alergijskog rinitisa i kronične urtikarije. Alergološkom obradom utvrdi se tipična histamin posredovana etiologija smetnji, polisenzitizacija na inhalatorne alergene i dobar odgovor na terapiju antihistaminicima. U mladića se i dalje, nekoliko puta na godinu, na provokaciju traumom javljaju bradikininški angioedemi, u bolničkim uvjetima višekratno primijenjen icatibant - antagonist bradikininških receptora s adekvatnim kliničkim odgovorom.

Unatoč oskudnim podacima iz literature, može se zaključiti da je koegzistiranje obaju oblika angioedema moguće u iste individue, što je diferencijalno dijagnostički izazov. Poznavanje patofiziologije i razlučivanja vrste angioedema osnovni je preduvjet adekvatne i pravovremene terapije, kao i mogućnosti provođenja složenih kirurških zahvata.

IMU 154. SARCROID-LIKE GRANULOMI U MLADIĆA KOJI BOLUJE OD OBIČNE PROMJENJIVE IMUNODEFICIJENCIJE

Nevenka Cigrovski¹, Marija Radonić², Dorian Tješić-Drinković¹, Drago Čaleta¹, Jadranka Kelečić¹

¹ Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Zagreb, ² Opća bolnica Dubrovnik

e-mail: nevenka.cigrovski@gmail.com

Obična promjenjiva imunodeficijencija (*Common variable immunodeficiency, CVID*) je klinički i imunološki heterogeni poremećaj, čija je zajednička karakteristika snižena razina serumskih imunoglobulina, snižen ili odsutan odgovor na antigene te učestale infekcije. Javlja se podjednako u oba spola, s incidencijom 1:10 000. U osoba koje boluju od ove bolesti veća je prevalencija autoimunih, limfoproliferativnih i granulomatoznih bolesti. Procjenjuje se da 8-22% bolesnika s običnom promjenjivom imunodeficijencijom razvije granulome bez nekroze pa danas govorimo o postojanju granulomatoznog ili *sarcoid-like* oblika CVID-a. Prikazujemo mladića koji je u dobi od 15 godina upućen u naš zavod zbog dugotrajne vrućice, splenomegalije i pancitopenije. Mikrobiološkim pretragama nije dokazana infekcija, nije bilo kliničkih ni laboratorijskih dokaza za autoimunu sistemsku bolest niti za prirođenu metaboličku bolest nakupljanja. Zbog povišene razine angiotenzin konvertirajućeg enzima (ACE), povišenih vrijednosti hitotriozidaze, hiperkalcemije, hiperkalciurije te citološki i patohistološki dokazane granulomatozne upale bez nekroze u punktu uvećanog limfnog čvora, postavljena je sumnja na sarkoidozu. Osim toga, zbog sniženih vrijednosti imunoglobulina G i imunoglobulina A, niskog titra izohemaglutinina i negativnog titra protutijela na cjepivo postavljena je sumnja na razvoj obične promjenjive imunodeficijencije. Splenomegalija i hipersplenizam mogu biti popratna pojava obje navedene bolesti. Daljim tijekom bolesti i prema rezultatima učinjenih pretraga sve se vjerojatnijom činila dijagnoza promjenjive imunodeficijencije koja je praćena granulomatoznom upalom. Tome je u prilog išao i povoljan odgovor na terapiju kortikosteroidima, što je za sada lijek izbora u liječenju ovakvih bolesnika. Započeto je nadomjesno liječenje intravenskim imunoglobulinima, a zbog ekstremne splenomegalije praćene hipersplenizom mladić je naposljetku splenektomiran. Neko je vrijeme bio bez tegoba, a zatim je razvio bubrežno zatajenje zbog čega je napravljena biopsija bubrega, nalaz koje je ukazivao za sarkoidozu ili nesarkoidnu granulomatoznu upalu. Uz nadomjesno liječenje imunoglobulinima i povremeno liječenje malim dozama kortikosteroida kliničko stanje bolesnika je stabilno. Granulomatozna bolest relativno je rijetka komplikacija CVID-a i slabo se prepoznaje. Uzrok je za sada nepoznat, obzirom da poremećaji na razini stanice i citokina još

nisu dovoljno razjašnjeni. Nadomjesno liječenje imunoglobulinima najčešće nema zadovoljavajući učinak na granulomatoznu upalu. Stoga se preporuča upalnu kaskadu kontrolirati imunosupresivnim i/ili protuupalnim lijekovima, ali do sada nisu objavljene smjernice koje bi pomogle u liječenju ovog poremećaja. Preostaje nam samo pouzdati se u nekoliko objavljenih prikaza bolesnika i vlastita iskustva.

REU 155. AKUTNI HEMORARGIJSKI EDEM DOJENČETA (AHEI): PRIKAZ BOLESNIKA

Aleksandar Ovuka¹, Barbara Kvenić¹, Vojko Rožmanić¹, Neven Čače¹, Srđan Banac¹

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: aovuka@vip.hr

Akutni hemoragijski edem dojenčeta, (*Acute Hemorrhagic Edema of Infancy*, AHEI), rijetka je bolest koju je prvi opisao Snow 1913. godine. U literaturi je još poznata kao Finkelsteinova bolest, Seidlmayerov sindrom, urtikarijalni vaskulitis i akutni benigni kutani leukocitoklastični vaskulitis u dojenčeta. Inicijalno se smatralo da je AHEI inačica purpure Henoch Schönlein (HSP), a današnje je mišljenje da je riječ o zasebnom entitetu. Razlog tome je rijetka pojava visceralnih komplikacija i kožnih depozita imunoglobulina A koji se javljaju u bolesnika s HSP-om. Bolest je nepoznate etiologije, a postoje indicije da je riječ o vaskulitisu posredovanom imunim kompleksima. Tipično se javlja u dojenčadi i male djece u dobi od četiri do 60 mjeseci, a gotovo je pet puta češća u dječaka nego u djevojčica. Nastup AHEI-a je povezan s prethodnom infekcijom gornjeg dišnog sustava, gastroenterokolitisom, imunizacijom ili primjenom antibiotika. Kliničku sliku karakterizira pojava petehija, purpura, ekhimoza izgleda poput mete po uskama, licu i ekstremitetima uz edem zahvaćenih dijelova tijela u djeteta koje je izvrnog općeg stanja. U diferencijalnu dijagnozu pripadaju: HSP, hemoragijska urtikarija, meningokokcemija, eritema multiforme, koagulopatije i reakcije na lijekove. Bolest je benigne prirode, samolimitirajuće naravi i rijetko rekurira. Moguće komplikacije su artritis, nefritis, krvarenje iz probavnog sustava, intususcepcija i torzija testisa. Liječenje je simptomatsko, kortikosteroidi se primjenjuju u slučaju visceralnih komplikacija, a antimikrobno liječenje samo u slučaju bakterijske superinfekcije kožnih promjena. U našem radu prikazujemo trogodišnjeg dječaka s AHEI-om. Iz heteroanamnestičkih se podataka saznaje da je bolesnik nekoliko dana prije prijma imao povišenu tjelesnu temperaturu, curilo mu je iz nosa i žalio se na grlobolju, zbog čega mu je propisana antimikrobna terapija koamoksiklavom. Nakon jedne doze antibiotika dolazi do razvoja purpura, ekhimoza i edema po koži desne uške, obje podlaktice, oba stopala i obje natkoljenice uz izvrnog opće stanje i znakove infekcije gornjeg dišnog sustava. Dječak je liječen simptomatski, a kroz sljedećih desetak dana došlo je do spontane regresije promjena.

REU 156. DJEVOJČICA S DIJAGNOSTIČKIM KRITERIJIMA ZA SISTEMSKI ERITEMSKI LUPUS I OBITELJSKU MEDITERANSKU VRUČICU

Alenka Gagro¹, Vlado Drkulec², Jasna Čepin Bogović¹, Ivančica Škarić¹, Karmen Kondža¹, Goran Roić¹, Vesna Herceg Čavrak¹, Agneza Marija Pasini¹, Edi Paleka¹, Andrea Tešija Kuna³, Ines Vukasović³, Igor Nikolić⁴

¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ² Opća županijska bolnica Požega, Požega, ³ KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb,

⁴ Klinička bolnica Dubrava, Zagreb

e-mail: alenka.gagro@gmail.com

Sistemska eritemski lupus (SLE) i obiteljska mediteranska vrućica (*Familial Mediterranean Fever*, FMF) smatraju se tipičnim autoimunskim, odnosno autoinflamatornim bolestima. SLE obilježava sistemsko oštećenje tkiva u kojem sudjeluju i autoantitijela, a FMF nastaje zbog mutacija u genu *MEFV* na kromosomu 16p13.3 i citokinima posredovane upale, a nasljeđuje se autosomno recesivno. SLE i FMF imaju slične manifestacije kao što su vrućica i poliserozitis. Genetička analiza za FMF nije nužna za dijagnozu, no smatra se potrebnom u bolesnika s atipičnom prezentacijom. U našem radu opisujemo jedanaestogodišnju djevojčicu koja se prezentirala vrućicom, bolovima u prsištu, trbuhu i zglobovima, uz značajan porast većine biljega upale (SE, CRP, fibrinogen, serumski amiloidni protein), osim prokalcitonina, poliklonskom hipergamaglobulinemijom, urednim C3, C4, CH50 i IgD, te intermitentnom proteinurijom i mikrohematurijom. Radiološka i ultrazvučna obrada pokazala je značajan perikardijalni izljev koji je zahtijevao i evakuaciju, pleuralni izljev i povećanje medijastinalnih limfnih čvorova te ascites. Isključenjem mogućih infekcijskih i hematoonkoloških uzroka bolesti, dopunskom obradom našli smo patološki nalaz antinuklearnih antitijela u smislu titra i obrasca fluorescencije te pozitivna anti-dsDNA i anti-SS-A u dva neovisna uzorka. Primjenom kriterija Američkog reumatološkog društva postavljena je dijagnoza SLE-a i započeto liječenje imunosupresivnom

terapijom, našto je došlo do remisije. Nakon otpusta je, unatoč glukokortikoidnoj terapiji, imala ukupno sedam recidiva febriliteta svaka 2-4 tjedna uz bolove u prsištu, mišićima i/ili trbuhu uz porast SE-a i CRP-a, negativnu mikrobiološku analizu i upitnik učinak antimikrobne terapije na prezentaciju tegoba. Revizijom tijeka bolesti i nalaza u posljednjih šest mjeseci smatramo da u djevojčice postoje kriteriji za preklapajući SLE i FMF. Genetička analiza *MEFV*-a je u tijeku, kao i evaluacija učinka kolhicina na tegobe djevojčice.

REU 157. NOVI PRISTUP PROCJENI STANJA BOLESTI U DJECE S JUVENILNIM DERMATOMIOZITISOM

Marija Jelušić, Iva Vukšić, Marijan Frković*

* Zavod za imunologiju i reumatologiju, Klinika za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: marija.jelusic.drazic@gmail.com

Uvod: Juvenilni dermatomiozitis (JDM) najčešći je idiopatski upalni miozitis u djece, može biti uzrokom dugoročnog morbiditeta te tako utjecati na djetetov razvoj i kakvoću života. Posljednjih godina poraslo je uvjerenje da se uz liječnikovo praćenje bolesti, odabira terapije i ocjene mogućih ograničenja i kakvoće života, uključe bolesnici i njihovi roditelji putem upitnika PRO (*parent/patient-reported outcomes*). Nedavno je razvijen novi multidimenzijski upitnik JDMAR (*Juvenile Dermatomyositis Multidimensional Assessment Report*) za praćenje i procjenu zdravstvenog stanja djece s JDM-om koji obuhvaća većinu dosad razvijenih i validiranih PRO-a.

Cilj: Pridonijeti daljnjoj procjeni validnosti JDMAR upitnika, ispitati njegovu pouzdanost i primjenjivost u redovitoj kliničkoj praksi.

Ispitanici i metode: U istraživanje su uključena djeca s JDM-om koja su liječena u Klinici za pedijatriju, Zavodu za imunologiju i reumatologiju, KBC Zagreb, u razdoblju od 2012. do 2013. godine. Svi bolesnici i/ili roditelji ispunili su JDMAR upitnik, kao i liječnici standardni obrazac, u dva navrata u razmaku od šest mjeseci.

Rezultati: Analiza 22 JDMAR upitnika i 22-oje standardnih liječničkih obrazaca pokazala je da JDMAR upitnik koji ispunjava bolesnik i/ili njegov roditelj daje pouzdane podatke i ne razlikuje se mnogo od liječnikove objektivne procjene stanja bolesti u vrijeme posjeta i tijekom bolesti od posljednjeg posjeta (podudaraju se u 82%). Upitnik je pokazao kako postoji značajna razlika između liječnikove i bolesnikove procjene aktivnosti bolesti (jednaka ocjena na vizualno-analognom ljestvici zabilježena je u 45% bolesnika).

Zaključak: JDMAR upitnik daje objektivno zadovoljavajuće podatke o stanju i tijeku bolesti. Postojeće nepodudarnosti između liječnikove i bolesnikove procjene pojedinih parametara upućuju na potrebu dodatnog poboljšanja oblika upitnika i usklađenosti ocjene pojedinih stanja od strane liječnika i ispitanika.

REU 158. DUBOKA VENSKA TROMBOZA POPLITEALNE VENE KAO KOMPLIKACIJA OSTEOMIJELITISA FEMURA UZROKOVANOG METICILIN-OSJETLJIVIM PANTON-VALENTINE ZLATNIM STAFILOKOKOM U ČETRNAESTOGODIŠNJEG DJEČAKA

Martina Krmek¹, Alenka Gagro², Goran Roić², Josip Marjanović², Miroslav Leko², Davor Bojić², Iva Palčić³, Amarela Lukić-Grlić², Ana Budimir⁴, Tomislav Đapić⁴, Ksenija Kovačić⁵, Goran Tešović⁶

¹ Dom zdravlja Vinkovci, Vinkovci, ² Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ³ Poliklinika „Helena“, Zagreb, ⁴ KBC Zagreb, Zagreb,

⁵ KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb ⁶ Klinika za infektivne bolesti „Dr. Fran Mihaljević“, Zagreb

e-mail: martinakrmek@gmail.com

Uvod: Duboka venska tromboza (DVT) rijetka je u djece s incidencijom od oko 0,01-0,04%. Najčešće nastaje kao komplikacija operacija, traume, tumora i srčanih grješaka, a vrlo rijetko kao posljedica osteomijelitisa. Posljednjih godina raste incidencija DVT-a kao komplikacije teških osteoartikularnih infekcija uzrokovanih meticilin- rezistentnim (MRSA) i meticilin-osjetljivim (MSSA) sojevima *Staphylococcus aureus*, koji luče egzotoksin Panton-Valentine leukocidin (PVL). PVL sojevi uzrokuju brzo progresivne infekcije s teškim, često fatalnim kliničkim slikama. Egzotoksin PVL odgovoran je za izuzetnu invazivnost stafilo-koka, jer uzrokuje lizu leukocita i posljedičnu nekrozu tkiva, te također ima i protrombotičko djelovanje.

Prikaz bolesnika: Prikazujemo četrnaestogodišnjeg dječaka s bakterijemijom uzrokovanom PVL+ *S. aureus*, koja se prezentirala ostemijelitisom femura i dubokom venskom trombozom poplitealne vene, uz apsces priležećeg mekog tkiva. Dječak je hospitaliziran u Klinici za dječje bolesti Zagreb zbog visokog febriliteta uz oštre, probadajuće bolove u lijevom koljenu i natkoljenici. Inicijalna laboratorijska obrada pokazala je vrlo visoke vrijednosti upalnih parametara, prvenstveno CRP-a i prokalcitonina, te je započeta empirijska antimikrobna terapija ceftriaksonom i klindamicinom, koja je i potvrđena kao dobar odabir prema pristizanju nalaza MSSA u hemokulturi i njegovog antibiograma. Radiološkom obradom utvrđen je ostemijelitis lijevog femura uz DVT poplitealne vene, pa je odmah započeta i terapija niskomolekularnim heparinom. Budući da se u bolesnika razvio toksoalergijski osip, liječenje je nastavljeno ciprofloksacinom, na koji nije postignuta zadovoljavajuća remisija tegoba i pad upalnih parametara. Kontrolna radiološka obrada pokazala je progresiju patološkog nalaza na femuru i perzistiranje DVT-a. S obzirom na agresivnost infekcije i težinu kliničke slike, bez očekivanog odgovora na antibiotsku terapiju danu na osnovi pristiglog antibiograma, posumnjalo se da je riječ o invazivnijem soju *S. aureus* koji proizvodi egzotoksin PVL, što je i dokazano genskom analizom. U konzultaciji s infektologom obavljena je korekcija antibiotske terapije u vankomicin i gentamicin. Zbog relapsa toksoalergijskog osipa terapija je nastavljena linezolidom, kojim je postignuto poboljšanje kliničke slike uz adekvatnu regresiju upalnih parametara bez nuspojava. Dječak je u dva navrata operiran, pri čemu je učinjena fasciotomija i miotomija uz trepanaciju kosti. Dijagnostičkom obradom isključen je mogući poremećaj imunosti kao i autoimunsne bolesti. Antibiotička terapija provedena je ukupno dva mjeseca uz terapiju niskomolekularnim heparinom, uz značajno poboljšanje kliničkog nalaza kao i nalaza radiološke obrade.

Zaključak: Ovim prikazom bolesnika željeli smo podsjetiti na nužnost razmatranja PVL+ stafilokoka kao potencijalnog uzročnika muskuloskeletnih infekcija praćenih DVT-om. Rana detekcija egzotoksina PVL omogućuje pravilan izbor antibiotika koji inhibiraju sintezu proteina, pa tako i PVL-a, u liječenju teških infekcija uzrokovanih stafilokokom u djece.

REU 159. UČINAK BISFOSFONATA U LIJEČENJU DJECE S AKUTNOM KIFOZOM KAO POSLJEDICOM SPORADIČNE AUTOINFLAMATORNE BOLESTI KOSTIJU

Edi Paleka¹, Alenka Gagro¹, Agneza Marija Pasini¹, Aleksandra Bonevski¹, Jasna Čepin Bogović¹, Josip Marjanović¹, Nives Pustišek¹, Matija Žutelija Fattorini¹, Ksenija Kovačić²

¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ² KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb
e-mail: epaleka@gmail.com

Autoinflamatorne bolesti kostiju obilježava kronični neinfekcijski osteomijelitis i koštana resorpcija potaknuta upalom. Smatra se da nastaju kao posljedica poremećaja aktivacije nespecifične imunosti, pa za razliku od autoimunskih bolesti nije moguće dokazati autoantitijela ni autoreaktivne T-limfocite. U djece najčešće autoinflamatorne bolesti kostiju su one koje se javljaju sporadično: kronični ponavljajući multifokalni osteomijelitis (Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis, CRMO) i sindrom sinovitis, akni, pustuloze, hiperostoze i osteitisa (*Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, and Osteitis*, SAPHO). Iako nema općeprihvaćenog terapijskog postupnika za CRMO i SAPHO, najprije se primjenjuju različiti protuupalni lijekovi (nesteroidni protuupalni lijekovi, glukokortikoidi, metotreksat). Ti su lijekovi u pravilu neučinkoviti u djece u koje upala zahvaća i kralješke te koja se prezentiraju s akutno nastalom skoliozom ili kifozom kralježnice. Kao druga linija terapije tada se primjenjuju bisfosfonati (najčešće pamidronat) i antagonisti čimbenika nekroze tumora, koji su učinkoviti u oko 80% bolesnika. U posljednjih pet godina postavili smo dijagnozu sporadične autoinflamatorne bolesti kostiju (SAPHO ili CRMO) u devetoro djece prema važećim kriterijima. U radu prikazujemo četvero bolesnika (tri dječaka i jednu djevojčicu) u kojih smo primijenili pamidronat intravenski u dozi od 1 mg/kg (max 60 mg; max kumulativna doza 11,5 mg/kg/ na godinu) jedan put na mjesec. Indikacija za primjenu bisfosfonata bile su lezije u kralješcima koje su za posljedicu imale akutno nastalu vratnu ili torakalnu kifozu kralježnice. Sva su djeca kao nuspojavu tijekom prvog ciklusa terapije imala sistemsku upalnu reakciju s prolaznim porastom surogatnih biljega upale koja je trajala kraće od 48 sati. Značajno smanjenje boli u kralježnici zabilježeno je već nakon prvog ciklusa terapije. Ostale poznate neposredne i dugoročne nuspojave intravenskih bisfosfonata nismo registrirali tijekom praćenja. Trajanje terapije odredili smo prema rezoluciji koštane upale magnetskom rezonancijom i/ili scintigrafijom kostiju s tehnicijem. Prosječno vrijeme terapije bilo je u dvoje djece 12 mjeseci (jedan s CRMO-om, a drugi sa SAPHO-om). Dvoje djece u koje je dijagnoza postavljena prije šest, odnosno sedam mjeseci još dobiva bisfosfonate, pošto je kontrolna slikovna obrada pokazala značajno poboljšanje u odnosu na nalaz prije početka terapije. U jednog bolesnika sa SAPHO-om bisfosfonati nisu doveli do potpune remisije nakon 12 mjeseci terapije, pa je liječen etanerceptom uz izvrstan učinak, a koštane lezije su u remisiji duže od 16 mjeseci. Iako je mehanizam učinka bisfosfonata u sporadičnim autoinflamatornim bolestima kostiju

još i sad nepoznat, drži se da osim inhibicije osteoklasta, ti lijekovi imaju protuupalno djelovanje. Naša dosadašnja iskustva potvrđuju očekivanu uspješnost pamidronata u djece s težim oblikom CRMO-a i SAPHO-a.

REU 160. PANIKULITIS KAO POSLJEDICA NEDOSTATKA ALFA-1-ANTITRIPSINA U 13-GODIŠNJEG DJEČAKA

Elizabeta Ozimec¹, Alenka Gagro², Jasna Čepin Bogović², Nives Pustišek²

¹ Opća bolnica Zabok, Zabok, ²Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: elizabeta.ozimec@gmail.com

Panikulitis je upala potkožnog masnog tkiva koja nastaje u sklopu brojnih bolesti kao što su bolesti vezivnog tkiva (sistemni eritemski lupus, sklerodermija), limfoproliferativni poremećaji, bolesti gušterače, giht, kronične bolesti bubrega, nedostatak alfa-1-antitripsina te kao nuspojava na lijekove. Nedostatak alfa-1-antitripsina (*α1-antitrypsin deficiency*, AAD) jedan je od najčešćih nasljednih poremećaja u europskoj populaciji, koji se prvenstveno manifestira kao bolest jetre u novorođenačkoj dobi i plućni emfizem u odrasloj dobi. Panikulitis je neuobičajena prva manifestacija te bolesti, a oko 100 slučajeva dosad je opisano u znanstvenoj literaturi. U ovom radu prikazujemo 13-godišnjeg dječaka s panikulitisom kao prvom manifestacijom nedostataka alfa-1-antitripsina. Kod njega se bolest manifestirala kao rekurentni panikulitis na prsima i proksimalnom dijelu ekstremiteta koji se javljao tijekom dvije godine. Obično je lezijama prethodio udarac ili druga trauma koja bi se dogodila tijekom treninga *parkoura*. U jednom navratu je lezija na desnoj ruci i ulcerirala uz masni sadržaj. Sve lezije su zacijelele spontano. Obavljena je opsežna obrada kojom su evaluirani mogući uzroci panikulitisa u dječaka. Surogatni biljezi upale, bioke-mijske pretrage, reumatoidni faktor, antinuklearna protutijela, autoantitijela na dvostrukouvojiti DNA (anti-dsDNA) i antineu-trofilna citoplazmatska protutijela (ANCA) bili su unutar referentnih intervala. Duboka biopsija kožnih promjena pokazala je septalni panikulitis s infiltracijom limfocita i histiocita unutar fibroznih septa i oko venula, ali bez vaskulitisa. U dobivenim nalazima odstupala je jedino vrijednost alfa-1-antitripsina koja je bila manja od 0,45 g/L (ref. 0,9-2,0 g/L), neovisno o prisutno-sti egzacerbacija panikulitisa, a fenotipizacija i genotipizacija pokazale su MZ-genotip. Učinjena je i evaluacija obitelji kojom je dokazan isti genotip u oca i kod starije sestre, ali zasad oni nemaju nikakve simptome AAD-a.

Ako se panikulitis javi u sklopu AAD-a, najčešće je povezan sa ZZ-genotipom, neovisno o bolesnikovoj dobi. Naši rezultati pokazuju da nedostatak lučenja alfa-1-antitripsina u sklopu ostalih poznatih fenotipova i genotipova AAD može dovesti do ponavljajućeg panikulitisa u djece.

REU 161. MELATONIN KAO ALTERNATIVA ZA SEDACIJU I OPĆU ANESTEZIJU TIJEKOM MAGNETSKE REZONANCIJE U PREDŠKOLSKOJ DJECE S MUSKULOSKELETNIM TEGOBAMA

Agneza Marija Pasini, Josip Marjanović, Alenka Gagro, Goran Roić, Nikola Dukarić, Zoran Bahtijarević*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb

e-mail: agnezamarija@gmail.com

Cilj: Tijekom izvođenja MR pretrage malo dijete mora mirno ležati kako bi se izbjegli artefakti uzrokovani pomicanjem. Da bi se to postiglo, najčešće se primjenjuje sedacija ili opća anestezija (OA). Ove metode nose određene rizike za dijete poput deprivacije disanja te zahtijevaju vještine, znanje i vrijeme educiranog osoblja. Melatonin je prirodni hormon koji utječe na ciklus budnost-spavanje i inducira prirodni san. Cilj ovog rada je prikaz naših prvih rezultata alternativne metode sedacije primjenom melatonina tijekom snimanja MR-a u predškolske djece s muskuloskeletnim tegobama.

Metode: U devetero djece prosječne dobi od 4,7 godina u koje je bilo indicirano učiniti MR zglobova u sedaciji/OA, pod sum-njom na juvenilni idiopatski artritis, umjesto sedacije/OA primijenjen je melatonin u dozi od 10 mg jednokratno p.o. 30 minuta prije početka snimanja. U sve ispitivane djece, osim u jednog djeteta, postignut je stupanj sedacije dovoljan da se uspješno obavi MR pretraga zglobova. Dobivene slike bile su dijagnostički zadovoljavajuće kakvoće za analizu važnu u djece s juvenilnim idiopatskim artritisom.

Rezultati: Ukupno je učinjeno 12 MR pretraga zglobova u ispitivanoj skupini djece, od toga 10 uspješnih, dok tijekom dviju MR pretraga nije postignut zadovoljavajući učinak sedacije melatoninom, zbog djetetova pomicanja tijekom pretraga, pa MR prikazi nisu bili dovoljne dijagnostičke kakvoće. Ni u jednog djeteta nisu zabilježene eventualne komplikacije ili nuspojave.

Zaključak: Upotreba melatonina umjesto konvencionalne sedacije/OA tijekom MR-a u našoj skupini djece s muskuloskeletnim tegobama, pokazala se kao dobra alternativa navedenim metodama, koja nema zabilježenih zdravstvenih rizika za djecu, a ujedno i smanjuje troškove pretrage te reducira njeno trajanje.

REU 162. FEATURES OF LABORATORY TESTS AT THE ONSET OF REACTIVE ARTHRITIS IN CHILDREN

Rychkova T. A.

SE Lugansk State Medical University, Lugansk, Ukraine

e-mail: doctortatyanka@mail.ru

Objective: The aim of the study was to assess the pattern of blood tests, acute phase protein and anti-citrullinated protein antibody (ACPA) levels at the onset of reactive arthritis in children.

Methods: The study included 47 children with reactive arthritis aged 7-12 (mean 9.5; LQ 8.0, UQ 11.2 years). There were 23/47 (49%) girls and 24/47 (51%) boys. Blood testing was performed on a BC-3000plus automatic hematology analyzer. The level of acute phase proteins was measured by biochemical methods and the level of ACPA in serum by use of the 2nd generation anti-CCP antibody ELISA kit. Statistical processing of the results was performed using the STATISTICA 8 statistical package.

Results: Aggravating factors were acute respiratory infections in 59.6% of cases, with the onset of joint damage 1-4 weeks before; injury on vaccination was recorded in only one case (1/47; 2.1%); in the remaining patients (38.3%), clear link with any precipitating factor could not be determined. The peculiarity of the articular syndrome was damage to large joints of lower limbs of the mono- or oligoarthritis type. Knee joints were involved in more than half of the patients (57.5%), followed by ankle (29.8%), hip (19.2%), heel and foot joints (4.3%). The results of laboratory testing yielded mean white blood cell count of $6.4 \times 10^9/L$ (LQ 5.1, UQ 8.1), hemoglobin level of 125 g/L (LQ 112, UQ 137), platelet count of $254.5 \times 10^9/L$ (LQ 218, UQ 295) and erythrocyte sedimentation rate (ESR) of 6 mm/h (LQ 4, UQ 7). Individual analyses of patient laboratory tests at the onset of the disease revealed that only 36.1% (17/47) of children had leukocytosis and 12.8% (6/47) leukopenia, while in all other children (48.9%; 24/47) this figure remained within the normal levels for age ($p_u > 0.05$). Only some children experienced the raise of so-called 'acute phase' indicators, i.e. ESR 17.0% (8/47), seromucoid 19.1% (8/47), haptoglobin 40.4% (19/47) and ceruloplasmin in 63.8% (30/47) of patients. An increased level of ACPA was detected in 20% (5/25) of children.

Conclusion: The results of laboratory testing showed that most of the children remained within the normal limits at the onset of reactive arthritis. The increase in the ACPA level indicated that at the onset of the reactive arthritis, one-fifth of the patients were in the preclinical stage of autoimmune manifestations, in particular juvenile idiopathic arthritis.

REU 163. SINDROM SAPHO I TEŠKA MIOPATIJA (KAO NUSPOJAVA LIJEČENJA IZOTRETINOINOM) U 15-GODIŠNJEG BOLESNIKA

*Marija Perica, Mandica Vidović, Lovro Lamot, Miroslav Harjaček, Lana Tambić Bukovac**

* Dječja bolnica Srebrnjak, Zagreb

e-mail: marija_perica@hotmail.com

Sindrom SAPHO (Sinovitis, Akne, Pustuloza, Hiperostoza i Osteitis) rijetka je autoinflamatorna bolest koja se prezentira širokom paletom kliničkih simptoma, a najčešće muskuloskeletalnim poremećajima i kožnim promjenama. Kako se simptomi muskuloskeletnog sustava i kože rijetko pojavljuju istodobno, postavljanje dijagnoze i započinjanje adekvatnog liječenja nerijetko je odgođeno.

Prikazujemo slučaj 15-godišnjeg dječaka upućenog u našu ustanovu zbog poliartralgijske i polimijalgijske te mišićne slabosti koje su rezultirale otežanom pokretljivošću. Bolesnik je pet mjeseci prije hospitalizacije započeo liječenje izotretinoinom što mu ga je propisao dermatolog zbog profundnih akni na licu i gornjem dijelu trupa. Ubrzo nakon uvođenja izotretinoina u terapiju javljaju se bolovi u leđima, mišićima obiju natkoljenica, potom i u desnoj ruci i ramenu koji kroz sljedeća dva mjeseca progrediraju do bolesnikove potpune nepokretnosti, usprkos uvođenju terapije nesteroidnim antireumaticima (NSAR), peroralnim glukokortikoidima (GK) te ukidanju izotretinoina. Iz opsežne obrade izdvajaju se povišeni upalni parametri (SE 65, CRP do 82,2 mg/l), nalaz sakroileitisa na učinjenom MR-u kralježnice uz negativne imunološke nalaze (ANA, anti ds-DNA, ENA, ANCA) i miopatski EMNG. Na scintigrafiji skeleta Tc99m nađeno je multifokalno nakupljanje radiofarmaka u kostima ramenog obruča,

torakalne kralježnice te pubične simfize uz uredan nalaz MR mozga, EEG-a te urednu kardiološku obradu. Nakon provođenja terapije klindamicinom i azitromicinom uz NSAR i GK dolazi do promptnog poboljšanja u kliničkom statusu uz urednu pokretljivost i normalizaciju hoda bolesnika, oporavka mišićne snage i smirivanja kožnih promjena. Scintigrafski nalaz učinjen sedam mjeseci nakon terapije bio je uredan, upalni parametri mirni, EMNG urednog nalaza.

Kod bolesnika je postavljena dijagnoza sindroma SAPHO uz miopatiju proksimalne muskulature kao nuspojave liječenja izotretinoinom. Iako je poznato da terapija peroralnim izotretinoinom uzrokuje miopatske nuspojave, uglavnom je riječ o blagim mijalgijama i ukočenosti. Pojava upalne miopatije ili rhabdomiolize opisana je u malom broju pacijenata.

Sindrom SAPHO se u literaturi klasificira kao izrazito rijedak entitet, zasad nedostatno razjašnjene etiologije. Prema postojećim hipotezama moguće je da je riječ o direktnom djelovanju mikroorganizama na kost ili, prema novijim istraživanjima, o autoinflamatornom odgovoru potaknutom bakterijskim ili virusnim uzročnicima, što povezuje ovu bolest sa seronegativnim spondiloartritisima. Zato je liječenje, koje uz antibiotik uključuje i NSAR, brzo i učinkovito. Kad u kliničkoj slici dominiraju dermatološki poremećaji, vrijeme do postavljanja dijagnoze može se produžiti, često i komplicirati nuspojavama terapije, kao što je to bio slučaj kod prikazanog bolesnika. Brzo prepoznavanje simptoma i ciljane obrada dovest će do pravodobnog postavljanja dijagnoze, početka liječenja i brzog smirivanja tegoba.

REU 164. *TLR-4, NLRP3, CXCR4 i PTPN12*: GENI VAŽNI ZA RAZVOJ ARTRITISA POVEZANOG S ENTEZITISOM

Lovro Lamot^{1,2}, Mandica Vidović², Marija Perica², Lana Tambić Bukovac², Miroslav Harjaček^{1,2}

¹ Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ² Dječja bolnica Srebrnjak, Zagreb

e-mail: lovro.lamot@gmail.com

Cilj: Artritis povezan s entezitisom (ErA) podskupina je juvenilnog idiopatskog artritisa (JIA) u koju se svrstava većina bolesnika s nediferenciranim oblikom juvenilnog spondiloartritisa (jSpA). Poznato je da u razvoju ove bolesti važnu ulogu ima poremećeno međudjelovanje prirođenog i stečenog imunološkog sustava, djelovanje različitih čimbenika okoliša te predisponirajući genotip, što dovodi do upale i strukturnog oštećenja ciljnog tkiva, odnosno crijeva, enteza i sinovije. Već dugo se zna za povećanu učestalost HLA-B27 i B7 antigena kod bolesnika s ErA-om, no novija istraživanja su pokazala da je cjelokupna MHC regija odgovorna za oko 50% rizika, a da se o ulozi gena izvan tog sustava zna malo ili gotovo ništa. Cilj ovog istraživanja stoga je bio analizom cjelokupnog transkriptoma otkriti gene koji kod bolesnika s ErA-om pokazuju razlike u izražaju.

Sudionici i metode: U istraživanju je sudjelovalo 45-ero djece s poznatim HLA genotipom, kojoj je dijagnoza ErA-a postavljena primjenom ILAR-ovih kriterija, 11-ero djece s postavljenom dijagnozom oligoartikularnog ili poliartikularnog oblika JIA-a te 12-ero djece bez dijagnoze upalne bolesti. Kod 11-ero djece s ErA-om i kod njih četvero bez dijagnoze upalne bolesti analiziran je genski izražaj pomoću DNA čipa te obavljena bioinformatička analiza dobivenih rezultata. Kod svih sudionika učinjena je qRT-PCR analiza deset gena odabranih na temelju rezultata analize genskoga izražaja, bioinformatičkih analiza i ranije provedenih istraživanja.

Rezultati: Analiza izražaja na DNA čipu pokazala je da kod bolesnika s ErA-om postoji razlika u izražaju 745 gena. Za daljnju analizu odabrani su geni *TLR4*, *NLRP3*, *PTPRN2*, *CXCR4*, *DUSP6*, *TNFSF4*, *MAP2K2*, *MAPKBP1*, *MYST3* i *PTPN12*. qRT-PCR analiza u skupini neliječenih bolesnika, kojima je analiziran izražaj na čipu te u novim skupinama neliječenih i liječenih bolesnika s postavljenom dijagnozom ErA-a, potvrdila je univerzalnost rezultata dobivenih ispitivanjem na čipu, dok je analiza u skupini bolesnika s drugim oblicima JIA-a pokazala da su opaženi obrasci izražaja specifični za bolesnike s ErA-om.

Zaključak: Na temelju provedenog istraživanja može se zaključiti da je ErA poligenetska bolest u kojoj dolazi do poremećaja na više razina. Prva razina je poremećaj u prepoznavanju patogena i aktivaciji imunološkog odgovora, u što su uključeni geni *TLR4* i *NLRP3*, druga je poremećaj u migraciji upalnih stanica, u što je uključen gen *CXCR4*, a treća razina je poremećaj u regulaciji imunološkog sustava, u što je uključen gen *PTPN12*. Smatramo da o opsegu ovih poremećaja ovisi tijek bolesti i odgovor na liječenje, zbog čega rezultati ovog istraživanja mogu poslužiti za otkrivanje pouzdanih prognostičkih čimbenika i novih modaliteta liječenja ove nepredvidive bolesti.

REU 165. RAZNOLIKOST KLINIČKE SLIKE U NEONATALNOM ERITEMSKOM LUPUSU

Ines Zukan¹, Alenka Gagro², Joško Markić³, Branka Polić³, Tanja Kovečević³, Julije Meštrović³, Agneza Marija Pasini², Nives Pustišek², Edi Paleka², Andrea Tešija Kuna⁴, Ines Vukasović⁴, Ana Kozmar⁵

¹ Opća bolnica „Dr. Ivo Pedišić“, Sisak, ² Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, ³ KBC Split, Split, ⁴ KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb, ⁵ KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: ines.zukan@gmail.com

Neonatalni eritemski lupus (NLE) rijetka je bolest u novorođenčadi i mlade dojenčadi, koju izazivaju majčina autoantitijela nakon prolaska kroz posteljicu. Najčešće je riječ o anti-SS-A/Ro (95%), a rjeđe o anti-SS-B/La i anti-U1 RNP. Bolest se najčešće manifestira kao dermatitis ili kongenitalni srčani blok, ali mogu biti zahvaćeni i hematološki, neurološki, hepatobilijarni, respiratorni i gastrointestinalni sustav. Sve kliničke manifestacije, osim onih na srcu, najčešće su prolazne pa ne nose rizik od komplikacija u tim ciljnim organima. U našem radu prikazat ćemo troje dojenčadi s NLE-om različite kliničke prezentacije, majčine anamneze, tijeka bolesti i prognoze.

Bolesnik 1: Muško dojenče u dobi od 5,5 mjeseci prezentiralo se samo s vaskulitičnim osipom obje natkoljenice i potkoljenice. Majka je imala dokazani *Sicca*-sindrom s pozitivnim anti-SS-A/Ro i dobivala je prednizolon tijekom trudnoće. U djeteta su nađena ista autoantitijela uz ANA pozitivne zrnaste fluorescencije. Tijekom praćenja u dobi od osam mjeseci razvio je relaps osipa na ruci, a na zadnjoj kontroli dijete je dobrog općeg stanja i bez znakova težih simptoma NLE-a.

Bolesnik 2: Muško dojenče u dobi od 1,5 mjeseci prezentiralo se samo anularnim crvenoružičastim kožnim eflorescencama na leđima i glavi, koje su se ljuskale na rubovima. Majka je imala jedno zdravo dijete, a nekoliko godina prije rođenja našeg bolesnika imala je suhoću očiju i umor. Analiza autoantitijela (patološki ANA, pozitivan anti-SS-A/Ro i anti-SS-B/La) upućivala je na neprepoznati Sjögrenov sindrom i NLE u djeteta. Kožne promjene povremeno su recidivirale do dobi od 12 mjeseci.

Bolesnik 3: Muško novorođenče neposredno nakon rođenja prezentiralo se osipom po glavi trupu i perigenitalnoj regiji, pancitopenijom i hepatitisom s direktnom hiperbilirubinemijom. Neposredno prije porođaja registriran je patološki CTG te je učinjen carski rez, no bradikardija nije registrirana tijekom trudnoće. Majka nije imala dijagnozu prije trudnoće, iako se žalila na suhoću očiju. Tijek bolesti u novorođenčeta bio je kompliciran akutnim zastojem disanja pa je reanimiran, no razvio je teško neurološko oštećenje. Analiza autoantitijela pokazala je patološki ANA, anti-SS-A/Ro i anti-SS-B/L u majke i anti-SS-A u djeteta. U majke je posrijedi bio neprepoznati Sjögrenov sindrom i multisistemijski NLE u djeteta. Dijete je liječeno glukokortikoidima, što je dovelo do regresije tegoba na koži, hematopoetskom sustavu i jetri.

Naša iskustva s NLE-om naglašavaju potrebu pravodobne dijagnoze autoimunosne bolesti u majke, rano prepoznavanje bolesti u djeteta, kao i prepoznavanje mogućih komplikacija od strane različitih organskih sustava kao temelj pravilne skrbi djece s NLE-om.

REU 166. AKUTNI HEMORAGIJSKI EDEM DOJENČADI

Zdenka Pleša Premilovac¹, Agneza Marija Pasini¹, Iva Kolaček Vacka², Nives Pustišek¹, Alenka Gagro¹

¹ Klinika za dječje bolesti Zagreb, ² Opća bolnica Virovitica
e-mail: zdenkaplesa2002@yahoo.com

Cilj rada je prikaz bolesnice s akutnim hemoragijskim edemom, tipične kliničke slike i tijeka, kako bi naglasili nekomplikiran i benigni karakter bolesti koja ima dramatičnu kožnu prezentaciju te može uzrokovati diferencijalno dijagnostičke dileme.

Prikaz slučaja: Žensko dojenče u dobi od devet mjeseci upućeno je na pregled u HPA Klinike za dječje bolesti Zagreb zbog naglo nastalih vaskulitičnih promjena po licu, bedrima i stopalima. Iz anamneze se doznaje da je tjedan dana prije bilo febrilno do 38,5°C kroz jedan dan uz sekreciju iz nosa i kašalj. U somatskom statusu su dominirale kožne promjene ljubičaste boje, iznad razine kože koje ne blijede na pritisak, po licu i uškama do veličine kovanice, po bedrima i tabanima sitnije, uz odlično opće stanje, a pregledom ostalih organskih sustava nije nađeno odstupanja. Laboratorijskom obradom nađu se povišene vrijednosti d-dimera i fibrinogena, dok su rezultati ostalih pretraga bili u granicama normalnih vrijednosti. Dojenče je pregledano kod dermatologa i imunologa te je na temelju kliničke slike, rezultata učinjenih pretraga i pregleda zaključeno da se radi o akutnom hemoragijskom edemu. Dalje je praćeno kroz dnevnu bolnicu Klinike do postupne spontane regresije kožnih promjena unutar sedam dana, a bez pojave drugih znakova bolesti.

Zaključak: Akutni hemoragijski edem dojenčadi je leukocitoklastični vaskulitis malih krvnih žila koji se najčešće javlja u djece do druge godine života. Smatra se da je potaknut infekcijom, ograničen je uglavnom na kožu te ima dobru prognozu. Unatoč kliničkoj prezentaciji koja može upućivati na ozbiljne bolesti poput meningokone infekcije, ovaj vaskulitis ima benigni tijek, nakon čega slijedi spontana rezolucija. Zbog toga je važno, kod djeteta s velikim purpuričnim kožnim promjenama, prisjetiti se i ovog rijetkog entiteta kako bi izbjegli nepotrebne dijagnostičke i terapijske intervencije.

Sekcija za pedijatrijsku hematologiju i onkologiju

HEMO 167. ODREĐIVANJE INVERZIJE INTRONA 22 U GENU ZA FAKTOR KOAGULACIJE VIII. KOD PACIJENATA S TEŠKIM OBLIKOM HEMOFILIJE A

Kristina Crkvenac Gornik¹, Sanda Huljev Frković¹, Morana Mikloš¹, Ivana Tonković Đurišević¹, Ana Boban Vodopija², Ernest Bilić¹, Silva Zupančić Šalek²

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ² Klinika za unutarnje bolesti, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: kcrkven@kbc-zagreb.hr

Hemofilija A (HA) je spolno vezana recesivna bolest s učestalošću pojavljivanja od oko 1 na 10 000 rođene muške djece. Nastaje zbog mutacije u genu faktora VIII. koja uzrokuje nedostatnu ili sniženu razinu plazmatskog faktora VIII. Na temelju intenziteta aktivnosti faktora VIII. hemofilije A razlikuje se lagani, srednje težak i težak oblik. Do danas je opisano 830 različitih mutacija u genu za faktor VIII., od toga 551 supstitucija jednog nukleotida, 108 većih delecija (2-210kb), 118 manjih delecija (1-23pb) i 42 insercije. Najčešća mutacija kod bolesnika s hemofilijom A je intrakromosomska rekombinacija, inverzija introna 22. Ova mutacija je opisana u 50% bolesnika s teškim oblikom hemofilije. Posebnost gena za faktor VIII. je prisutnost sekvenca za dodatni manji gen, koji se zove gen A (F8A, int22h-1), unutar introna 22. Na telomernom kraju kromosoma X postoje dodatne kopije navedenog gena (F8A, int22h-2 i int22h-3). Inverzija introna 22 nastaje zbog homologne rekombinacije između dviju regija. Jedna regija smještena je unutar F8 lokusa int22h-1, dok druga regija, smještena približno 400 kb distalno od F8, može biti ili regija int22h-2 (Inv22 tip 2) ili int22h-3 (Inv22 tip 1). U ovom je radu, primjenom metode umnažanja dugih odsječaka DNA (LD-PCR, engl. Long Distance - Polymerase Chain Reaction), određivana prisutnost inverzije introna 22 kod tri bolesnika s teškim oblikom hemofilije A. Kod dva od ukupno tri ispitanika nađena je inverzija introna 22. Genetičko testiranje bolesnika s hemofilijom nužno je, radi procjene rizika za stvaranje inhibitora tijekom zamjenske terapije, otkrivanja nositeljica te radi prenatalne dijagnostike kod nositeljica poznate mutacije.

HEMO 168. USPJEŠNA PRIMJENA VISOKIH DOZA KORTIKOSTEROIDA U LIJEČENJU AUTOIMUNE HEMOLITIČKE ANEMIJE: PRIKAZ DVAJU SLUČAJEVA

*Srđana Čulić, Višnja Armanda, Dubravka Kuljiš, Katija Kragić, Davor Petrović**

* Klinika za dječje bolesti, Medicinski fakultet Sveučilišta u Splitu
KBC Split, Split

Uvod: Autoimuna hemolitička anemija (AIHA) nastaje zbog razaranja eritrocita uzrokovanog autoprotutiteljima. Najčešće nastaje nakon infekcije virusom, a može biti uzrokovana toplim (IgG), odnosno hladnim (IgM) protutiteljima.

Prikaz slučaja: Dječak S.P. u dobi od 10 mjeseci primljen na Kliniku zbog tahikardije, osobne anamneze neupadne. Tri dana prije prijma nakon prehlade postao je izrazito blijed, pospan i odbijao je obroke. Pri prijmu urednog stanja svijesti, stenjkav, pospaniji, slabijeg plača, tahikardan, subfebrilan, izrazito blijed, primjereno razvijen. Ostali nalaz neupadan. Laboratorijski nalazi: niski leukociti (3,2G/l) i eritrociti (1,34 T/l), Hb (33g/l), Ht (0,109), povišeni retikulociti 9,1% i povišeni monociti (14,4 %).

U krvnom razmazu mikrocitoza, anizocitoza, hipokromija i virusom transformirani limfociti. Haptoglobin snižen (0,0744 g/l), feritin povišen 130-397 ng/ml, željezo (35 $\mu\text{mol/l}$) pretkraj hospitalizacije uredni. LDH (628 u/l). Coombsov test: indirektni i direktni pozitivan, DAT s polispecifičnim AHG-om 4+, DAT s monospecifičnim antilgG 4+, antilgM 3+, antilgA 4+, antic3d 3+, ctl pozitivan. U serumu slobodna i na eritrocite vezana antieritrocitna protutijela. Imunokromatografski test Rotavirusa pozitivan. Liječenje: transfuzija deplazmatiziranih eritrocita (tri doze), solumedrol u visokoj dozi (30 mg/kg/d iv.) uz postupno snižavanje doze i ukidanje nakon remisije.

Djevojčica A.M. u dobi od godinu i sedam mjeseci primljena na kliniku, prethodno hospitalizirana zbog *enterocolitis acuta* (Rotavirus +). Osobna anamneza neupadna, osim alergija na mliječne pripravke. Dan prije prijma febrilna do 39.5°C, uz tresavicu, pri prijmu status neupadan. Na dan prijma urin je bio tamnosmeđe boje. Laboratorijski nalazi: povišeni leukociti ($18 \times 10^9/\text{L}$ do $23.1 \times 10^9/\text{L}$), sniženi eritrociti $2.23 \times 10^{12}/\text{L}$, nizak Hb (66-101 g/L) i hematokrit (0.173-0.295), retikulociti (7,6%) i monociti povišeni (19.1%). LDH izrazito povišen (2427 U/L) kao i željezo 47 $\mu\text{mol/L}$ te feritin od 453-292 ng/mL, haptoglobin nizak (0.0869 g/L). U krvnom razmazu nađeni virusom transformirani limfociti, anizocitoza ++, mikrocitoza ++, polikromija ++. Coombsov test: direktni pozitivan, DAT s polispecifičnim AHG-om 4+, anti IgG negativan, anti IgM negativan, anti IgA negativan, anti C3c (3+), C3d (4+). Urin uredan. UZV abdomena i mokraćnog sustava uredni, serološki dokazana pozitivna HHV-6 IgG protutijela. Liječenje: transfuzija deplazmatiziranih eritrocita (dvije doze), solumedrol u visokoj dozi (30 mg/kg/d iv.) uz postupno snižavanje doze i ukidanje nakon remisije.

Zaključak: U oboje bolesnika dokazan je AIHA koji je, moguće provociran rotavirusnom infekcijom, uspješno liječen visokim dozama kortikosteroida.

HEMO 169. DIJAGNOSTIČKI I TERAPIJSKI POSTUPAK KOD LIMFADENOPATIJA VRATA U DJECE

*Duška Markov-Glavaš**

* Klinika za bolesti uha, nosa i grla i kirurgiju glave i vrata, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: duska.markov@gmail.com

Povećanje limfnih čvorova (limfadenopatija) vrata javlja se često u djece. Definira se kao povećanje jednog ili više limfnih čvorova koje se javlja kao imunološki odgovor na brojne uzročnike kao što su :bakterije, virusi, gljivice i različiti alergeni.

Cilj: Prikazani su etiološki uzroci limfadenopatija, važnost anamneze (trajanje, veličina čvora, lokalizacija, simptomi, temperatura, opća slabost, uzimanje antibiotika i kliničkog pregleda (usna šupljina, nos, uho, vrat-jednostrano, obostrano, crvenilo, edem, fluktuacija). Od laboratorijskih nalaza, ovisno o kliničkoj slici, radi se KKS, DKS, CRP, biokemija, serologija na EBV, CMV, toskoplazmozu.

Metode: Ultrazvučni pregled vrata zauzima prvo mjesto u dijagnostici limfadenopatija. Analiziraju se veličina, broj, ehostruktura i ograničenost limfnih čvorova te odnos prema okolnim strukturama. Diferencijalno dijagnostički mogu se razlikovati ciste vrata (dermoidna, tireoglosalna i branhiogena). Kod čvorova koji perzistiraju dulje od dva tjedna radi se citološka punkcija pod kontrolom ultrazvuka. Najvažnija uloga citologije je razlikovanje benignih od malignih limfadenopatija, te poštediti djeteta od nepotrebnih eksterpacija limfnih čvorova. Točnost citologije i ultrazvuka povećava se i do 95% ako se rade istodobno. Prikazani su i terapijski protokoli za liječenje bakterijskih, virusnih, specifičnih limfadenopatija, te kirurško liječenje kod indiciranih slučajeva.

Zaključak: Kod svih limfadenopatija, ako ne dođe do regresije nakon 4 tjedna, potrebna je eksterpacija čvora i patohistološka dijagnoza. U dijagnostici i liječenju potreban je timski rad pedijatra, dječjeg otorinolaringologa, infektologa i obiteljskog liječnika.

HEMO 170. DIJAGNOSTICIRA LI SE PILOMATRIKSOM U DJECE ČESTO POGRIJEŠNO?

*Izabela Kranjčec, Jelena Roganović**

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: izabela.kranjec@gmail.com

Pilomatriksom (pilomatrikom, kalcificirajući epiteliom Malherbe) benigni je kožni tumor podrijetlom iz matriksa dlačnog folikula. Relativno je čest u djece i mlađih odraslih osoba, posebice u području glave i vrata. Unatoč tome, klinička dijagnoza je pogriješna u više od polovice slučajeva. Na dijagnozu upućuje tipična anamneza spororastuće solitarne tvorbe, koja je nepra-

vilnih rubova, fiksirana za kožu, ali pomična prema podlozi, često s promijenjenom bojom kože koja varira od crvene do plavoljubičaste. Ultrazvučni nalaz i citološka punkcija tvorbe mogu biti od koristi. Za konačnu dijagnozu potrebna je patohistološka potvrda. Nisu opisane spontane regresije. Terapija izbora je kirurška ekscizija s rubovima zdravog tkiva. U slučaju inkompletne resekcije mogući su recidivi. U Hematološkoj ambulanti Klinike za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Rijeka tijekom 2012. i 2013. godine klinička dijagnoza pilomatriksoma je postavljena u četvero djece. Svu je djecu uputio nadležni pedijatar zbog sumnje na hemangiom. U radu prikazujemo desetomjesečno dojenče s tipičnom anamnezom i lokalnim kliničkim nalazom. Nalaz radiologa upućivao je na dermoidnu cistu. Citološki nalaz je bio u skladu s kliničkom sumnjom. Učinjena je ekscizija s patohistološkom potvrdom dijagnoze pilomatriksoma. Na pilomatriksom treba misliti u diferencijalnoj dijagnozi benignih adneksalnih tumora u djece.

HEMO 171. REZULTATI LIJEČENJA TUMORA JETRE U DJECE

*Josip Konja, Ernest Bilić, Ljubica Rajić, Rajka Femenić, Mirna Aničić, M. Pavlović, T. Matić**

* Zavod za hematologiju i onkologiju Klinike za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb
e mail: josip.konja@zg.htnet.hr

Uvod: Maligni tumori jetre su vrlo rijetki i čine 1-2% malignih bolesti dječje dobi. Najčešći su hepatoblastom (HB) i hepatocelularni karcinom (HC); na HB otpada 75-80%, a na HC 10-15% tumora jetre; sve donedavno bili su praćeni visokom smrtnošću. Otprije prije 10-ak godina došlo je do dramatičnog poboljšanja rezultata liječenja, tako da se danas 70-75% hepatoblastoma i 30-35% hepatokarcinoma može izliječiti. Uvođenje preoperativne kemoterapije (cisplatin + doksorubicin) dovelo je do značajnog smanjenja volumena tumora, tako da je većina ranije inoperabilnih tumora postala operabilna. Za uspješno liječenje bitno je što ranije postaviti dijagnozu, odrediti stadij bolesti, smanjiti tumorsku masu kemoterapijom, obaviti radikalni operativni zahvat, a nakon njega ponovo primijeniti kemoterapiju, kako bi se uklonile mikrometastaze. U hepatocelularnom karcinomu koji nije operabilan može se primijeniti kemoembolizacija. U prognostički lošim slučajevima, koji ne reagiraju na navedenu terapiju, primjenjuje se transplantacija jetre.

Cilj: Prikaz rezultata liječenja djece s tumorima jetre u Zavodu za hematologiju i onkologiju Klinike za pedijatriju KBC Zagreb.

Materijal i metode: U Zavodu za hematologiju i onkologiju Klinike za pedijatriju KBC Medicinskog fakulteta u Zagrebu od 1992.-2012. godine liječeno je 12-ero djece s tumorom jetre; 10-ero s hepatoblastomom (troje s multiplim metastazama na plućima) i dvoje s hepatokarcinomom - kemoterapijom i kirurškim zahvatom.

Rezultati: Od 12-ero bolesnika u dugotrajnoj remisiji je njih devetero; osmero bolesnika s hepatoblastomom i jedan s hepatokarcinomom. Troje djece je egzistiralo - jedno dijete u recidivu hepatoblastoma, jedno godinu dana nakon prestanka liječenja zbog lezije miokarda i jedno dijete u recidivu hepatokarcinoma. U jednog bolesnika s hepatoblastomom provedena je samo kemoterapija, jer kirurški zahvat zbog opsežnosti tumora nije bio moguć - bolesnik je već 15 godina u remisiji.

Zaključak: Ranom dijagnostikom, primjenom preoperativne kemoterapije, radikalnog kirurškog zahvata te postoperativne kemoterapije veći dio bolesnika s tumorom jetre može se uvesti u dugotrajnu remisiju i izliječiti, što i naši rezultati potvrđuju. Kod hepatokarcinoma za ishod liječenja izrazito je bitan stadij bolesti, tj. da tumor nije probio kapsulu jetre te nije došlo do metastaziranja.

HEMO 172. NASLJEDNE TROMBOCITOPATIJE U DJECE

*Antonela Ćirko, Ivan Bambir, Toni Matić, Ernest Bilić**

* Zavod za hematologiju i onkologiju, Klinika za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: antonela.cirko@hotmail.com

Uvod: Kvalitativni poremećaji funkcije i stvaranja trombocita čine skupinu rijetkih bolesti koje pokrivaju mnogo genetičkih poremećaja slične kliničke slike. Nasljedne trombocitopatije su relativno rijetki uzroci nastanka hemoragijske dijateze. Mogu imati cijeli spektar različitih manifestacija, od petehija i modrica do spontanijih krvarenja. Kod žena u fertilnom razdoblju česte su menoragije. Kod teških oblika prvi se simptomi mogu javljati već pri rođenju u obliku produljenog krvarenja iz pupčane vrpce ili hemoragija u mozgu. Kefalhematomi, odnosno porođajne otekline na glavi te krvarenje u mišić sternokleidomastoideus rjeđe su komplikacije. Blaži oblici prirođenih trombocitopatija manifestiraju se u djetinjstvu učestalim krvarenjima i modricama nakon manjih ozljeda.

Cilj rada: Utvrditi intenzitet i učestalost krvarenja kod djece s poremećenom funkcijom trombocita, a kod kojih je isključena von Willebrantova bolest i trombocitopenija.

Ispitanici: U ovom radu retrospektivnom analizom obuhvaćeno je 29-ero djece u dobi od osam mjeseci do navršених 18 godina života, kojoj je dokazan poremećaj funkcije trombocita, a koja su došla u hematološku ambulantu Klinike za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Zagreb u vremenskom razdoblju od 1. siječnja 1999. godine do 31. prosinca 2013. godine. Kriterij za postavljanje dijagnoze nasljedne trombocitopatije bio je poremećaj zgrušavanja trombocita s adrenalinom, ADP-om, ristocitinom, kolagenom i/ili arahidonskom kiselinom.

Zaključak: Najčešći simptom u ovom istraživanju je bila pojava hematoma u čak trećine ispitanika, dok je bez simptoma bilo samo četvero od 29-ero ispitanika. Prirođeni poremećaji trombocita češće se dijagnosticiraju kod žena, vjerojatno zbog pojačanog krvarenja prilikom menstruacije i porođaja, pa to potakne sumnju na poremećaj hemostaze. Rezultati ovog rada potvrđuju češću dijagnozu bolesti u djevojčica u odnosu na dječake u omjeru 2:1. Čak 2/3 pacijentica adolescentske dobi ima obilne mjesečnice, a kod osam od devet oboljelih djevojčica je to jedini simptom.

HEMO 173. PROTOKOL PALIJATIVNOG ZBRINJAVANJA DJETETA S UZNAPREDOVALIM MALIGNIM TUMOROM U KLINICI ZA DJEČJE BOLESTI ZAGREB

Jasminka Stepan Giljević¹, Diana Butković², Marta Benko¹, Antonija Grubišić², Ozren Šenator¹

¹Zavod za onkologiju i hematologiju Klinike za pedijatriju, ²Zavod za anesteziju, reanimaciju i intenzivno liječenje Klinike za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

Maligni tumori dječje dobi zahtjevna su i kompleksna problematika, kako u kurativnom tako i u palijativnom zbrinjavanju. Postavljanjem dijagnoze i definiranjem rizičnosti bolesti otvara se mogućnost kvalitetne informacije o prognozi bolesti kao i o mogućem liječenju. S obzirom na kompleksnost bolesti potrebno je usmjeriti dobru komunikaciju medicinskog i psihorehabilitacijskog osoblja prema djetetovoj obitelji. U radu se iznosi sadašnji protokol zbrinjavanja djeteta s uznapredovalim malignim tumorom. Tijekom redovitih sastanaka članova palijativnog tima iznose se aktualni problemi u palijativnom zbrinjavanju pojedinih bolesnika. Zajednički se dolazi do smjernica za analgeziju, ishranu, respiratornu i nužnu duhovnu potporu i psihorehabilitaciju. Teško je postaviti jasnu granicu kurativnog i palijativnog zbrinjavanja. Prikazom visokorizičnih bolesnika u smislu tijeka dijagnostike, faze liječenja i tijeka bolesti određuju se i intervencije koje će u slučaju palijativnog zbrinjavanja postati dominantne. Velika važnost se usmjerava na optimalnost postupaka, a time i kakvoću života umirućeg djeteta. Kod donošenja odluka o pojedinim intervencijama važno je poznavanje želje djeteta i njegove obitelji. Roditeljima je potrebna što jasnija informacija o respiratornoj potpori uz objašnjenje o neetičnosti umjetne ventilacije. Važna su pismena izvješća o svakom bolesniku referiranom na palijativnom timu koji donosi informaciju za sve djelatnike koji sudjeluju u djetetovu zbrinjavanju. Usmjeravanje obitelji na kakvoću života bolesnog djeteta osnova je palijativnog pristupa u njegovu zbrinjavanju. Multidisciplinarno zbrinjavanje simptoma bolesti, fizikalna terapija, psihorehabilitacija, socijalne intervencije pridonose olakšavanju života bolesnog djeteta kao i njegove obitelji, što pridonosi dobrobiti cijelog društva. Kvalitetna komunikacija i zbrinjavanje djeteta donosi osjećaj sigurnosti kod roditelja, bez obzira na težinu bolesti. Ovim se smanjuje i često prisutan osjećaj krivnje i bespomoćnosti koja se javlja zbog progresije bolesti. Potrebno je nastavljati aktivnosti i nakon ev. smrtnog ishoda bolesti, za vrijeme žalovanja.

Poznavanje kulturoloških i vjerskih osnova hrvatskog društva, uz poštivanje djetetove želje za boravkom kod kuće s mogućnošću i funkcioniranjem u zajednici, ističe potrebu razvoja lokalnih dnevnih bolnica i mobilnih timova uz primarnu zdravstvenu zaštitu. U sadašnjem trenutku ovaj model nije dovoljno saživio i potrebne su daljnje aktivnosti u referentnom centru i u lokalnim centrima za zbrinjavanje djece.

HEMO 174. SUMNJA NA PURPURU FULMINANS NAKON PREBOLJELIH VARIČELA KOD MUŠKOG DOJENČETA: PRIKAZ BOLESNIKA

Marina Mataija, Andrea Boćan Kranjčić*

* Klinika za pedijatriju KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb
e-mail: mataijamarina@gmail.com

Varicele su najčešće benigna bolest dječje dobi, ali katkad infekcija virusom varicele za posljedicu ima teške komplikacije opasne za život. *Purpura fulminans* je akutni, brzonapredujući poremećaj koji se može javiti u sklopu infekcije te DIK-a, udruženog sa stečenim ili prirođenim deficitom proteina c ili s, te kao izuzetno rijetki sindrom nakon infekcije virusom varicele udružen s autoimunim deficitom proteina s i hipofibrinogenemijom. U nekih slučajeva opisana su i pozitivna antikardiolipinska protutijela. Još je 1881. godine Hutchinson opisao rijetku komplikaciju varicela - *varicella gangrenosa*. Liječenje treba započeti odmah, prvenstveno visokim dozama niskomolekularnog heparina, kortikosteroidima, SSP-om, a prema potrebi plazmaferezom te imunoglobulinima. Prikazujemo muško dojenče u dobi od osam mjeseci koje je inicijalno hospitalizirano na nefrološkom odsjeku radi sumnje na Henoch-Schönleinovu purpuru, koja je početnom dijagnostičkom obradom isključena, pa je posumnjano na *purpura fulminans* i premješten je na hematološki odsjek. Roditelji dolaze zbog lividnog osipa prisutnog na donjim ekstremitetima. Tri tjedna prije prijma dojenče je preboljelo varicele. Sedam dana prije prijma pojavljuju se lezije po koži trupa i gornjih ekstremiteta uz intenzivni svrbež. Pregledan kod dermatologa, a na ordiniranu terapiju Elocromom i kremom Exomega bilježi se blaga regresija promjena.

Pri prijmu dojenče je subfebrilno, kardiopulmonalno kompenzirano, po rukama eritematozni nekonfluirajući lihenificirani osip, na trupu eritematozni makulozni osip, a po potkoljenicama lividni plakovi, pokoja ekhimoza. Ima hiperemiju ždrijela i postnazalni drip. Laboratorijska analiza otkriva povišene upalne parametre SE, CRP, ali i D-dimere, dok su vrijednosti trombocita, PV, APTV, protein c uredni. Učinjena molekularna dijagnostika na trombofilije: PAI-1 mutirani homozigot, APO E heterozigot, ACE heterozigot, antikardiolipinska protutijela negativana. Dopler donjih ekstremiteta pokazuje uredan nalaz. Budući da se laboratorijskom analizom utvrdio uredan broj trombocita, PV, APTV, protein c, put proteina c te povišen fibrinogen uz relativno dobro opće stanje pacijenta, odlučili smo se samo za parenteralnu antibiotsku terapiju, na što dolazi do normalizacije upalnih parametara te D-dimera, a postupno i do regresije kožnih promjena. Klinički tijek i laboratorijski nalazi nisu potvrdili sumnju na *purpura fulminans*, a dijete je otpušteno s dijagnozom netrombocitopenične purpore.

HEMO 175. BRZO INVOLUIRAJUĆI KONGENITALNI HEMANGIOMI (RICH) - PRIKAZ BOLESNIKA

Arnes Rešić, Tonči Grmoja, Zdenka Pleša Premilovac*

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: aresic@yahoo.com

Uvod: Kongenitalni hemangiomi su rijetki oblik benignih vaskularnih tumora, koji su za razliku od dojenačkih hemangioma prisutni od rođenja u maksimalnoj veličini koju dosežu već *in utero* i nemaju dodatni rast nakon rođenja. Dva glavna podtipa kongenitalnih hemangioma su brzo involuirajući hemangiomi (RICH- *rapidly involuting congenital hemangioma*) i neinvolverajući kongenitalni hemangiomi (NICH- *noninvoluting congenital hemangioma*). RICH-i su tumori okruglog ili ovalnog izgleda, solitarnog tipa, najčešće se nalaze na ekstremitetima blizu zglobova, mekom oglavku, čelu i oko uha. U većini slučajeva kongenitalni hemangiomi po tipu RICH involuiraju u potpunosti od 6.- 14. mjeseca života, dok kod tipa NICH nema involucije. Osim značajki kliničke pojavnosti, nedostatak GLUT-1 (glucose transporter 1-protein, koji je imunohistokemijski marker za dojenačke hemangiome) i neodgovarajući terapijski odgovor na farmakoterapiju (beta blokatori) jasno ih razlikuju kao poseban entitet od dojenačkih hemangioma.

Cilj rada je prikaz tri bolesnika s kongenitalnim hemangiomima.

Rezultat: Prvi bolesnik je u dobi od 10 dana s kongenitalnim hemangiomom na lijevoj nadlaktici veličine 3x3,5 cm. Drugi bolesnik je u dobi od 19 dana s kongenitalnim hemangiomom u području srednje trećine lijeve potkoljenice veličine 3x3 cm i treći bolesnik je u dobi od 20 dana s kongenitalnim hemangiomom iza lijevog uha dimenzija 3x3,2 cm. Kod sva tri bolesnika dijagnoza je postavljena kliničkim pregledom uz potvrdu ultrazvukom i doplerom (značajke *high-flow* vaskularnog tumora). Sva tri bolesnika su praćena periodički (1,3,6,9,12 mj.) bez specifične terapijske intervencije. Potpuna spontana involucija nastupila je u sva tri slučaja u dobi od 7-9 mjeseci.

Zaključak: Kongenitalni hemangiomi po tipu RICH su rijetki oblik hemangioma, koju valja prepoznati odmah nakon djetetova rođenja po tipičnim značajkama kliničkim pregledom. Kako se očekuje spontana involucija, bolesnike je potrebno redovito pratiti, a roditelje upoznati s prirodom i tijekom bolesti, kako bi se umanjio strah od tumorske bolesti koja je vidljiva odmah nakon rođenja i izbjegli nepotrebni terapijski i dijagnostički postupci.

HEMO 176. PARENTERALNA PREHRANA U PEDIJATRIJSKOJ ONKOLOGIJI

*Jelena Roganović**

* Klinika za pedijatriju KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: jelena.roganovic1@ri.t-com.hr

Cilj: Izvanredni rezultati koji se posljednjih desetljeća postižu u liječenju djece s malignim bolestima rezultat su suvremene multimodalne terapije i značajnog napretka u potpornom liječenju. Učestalost malnutricije u djece s neoplazmom varira između 8% i 60%, ovisno o dijagnozi i proširenosti bolesti te vrsti antineoplastične terapije. Malnutricija je udružena sa slabijim podnošenjem kemoterapije, odgađanjem kemoterapijskih ciklusa, češćim i težim nuspojavama te oslabljenom imunološkom funkcijom. Cilj rada je prikazati vlastita iskustva s parenteralnom prehranom u djece s malignim bolestima i upozoriti na važnost nutritivne potpore u pedijatrijskoj onkologiji.

Metode: U Klinici za pedijatriju KBC Rijeka nutritivna intervencija (enteralna ili parenteralna) bitna je komponenta potporne terapije onkoloških bolesnika. Indikacije za započinjanje nutritivne potpore su sljedeće: tjelesna masa ispod 10. percentile za dob ili/i indeks tjelesne mase ispod 5. percentile za dob pri postavljanju dijagnoze maligne bolesti; gubitak tjelesne mase prije postavljanja dijagnoze ili tijekom liječenja veći od 5%; djeca koja odbijaju ili ne mogu (mukozitis, dijareja) uzimati hranu.

Rezultati: U jednogodišnjem razdoblju (1.1.-31.12.2013.) jedanaestero djece (7 dječaka i 4 djevojčice) tijekom liječenja pedijatrijske neoplazme primalo je totalnu parenteralnu prehranu (TPP). Prosječna dob bolesnika bila je 13,5 godina (raspon tri do 19 godina). TPP je u svih bolesnika primijenjen putem centralnog venskog katetera. Prosječna duljina primjene TPP-a je bila 23 dana (raspon osam do 59 dana). U 10/11 (90%) djece zapažen je porast tjelesne mase (prosječan porast 9,4%, raspon 1 do 25%). U 4/11 (36%) bolesnika zabilježena je blaga hepatotoksičnost koja nije zahtijevala prekid kemoterapije. Svi bolesnici s poremećenom funkcijom jetre primali su TPP dulje od tjedan dana. U dvoje adolescenata s konkomitantnom steroidnom terapijom zabilježena je intolerancija na glukozu i potreba za inzulinskom terapijom. Druge nuspojave nisu zamijećene.

Zaključak: Prehrana je važna komponenta potporne terapije u pedijatrijskoj onkologiji. U kliničkoj praksi nutritivna se potpora najčešće započinje u slučaju značajnog gubitka tjelesne mase. Prednost, međutim, ima proaktivan pristup s procjenom nutritivnog statusa na početku liječenja, identifikacijom rizičnih skupina bolesnika i ranom intervencijom. TPP je učinkovita metoda uspostave proteinsko-energetske ravnoteže u pedijatrijskih onkoloških bolesnika. Prirast tjelesne mase je zadovoljavajući, a komplikacije tranzitorne i rijetke.

HEMO 177. NAZOFARINGEALNI KARCINOM U ŠESNAESTOGODIŠNJEG DJEČAKA

Jelena Roganović¹, Maurizio Mascarin², Nives Jonjić³, Blaženka Grahovac³

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka, Hrvatska, ² Centro di Riferimento Oncologico Aviano, Italija, ³ Zavod za patologiju i patološku anatomiju, Medicinski fakultet u Rijeci, Rijeka

e-mail: jelena.roganovic1@ri.t-com.hr

Nazofaringealni karcinom (NPC), vrlo je rijetka pedijatrijska neoplazma, s godišnjom incidencijom 0,8 na 1 000 000 djece do 14 godina i 1,3 na 1 000 000 adolescenata od 15 do 19 godina. Etničke i geografske varijacije u incidenciji upućuju na ulogu genetičkih i okolišnih čimbenika u patogenezi. S današnjom multimodalnom terapijom petogodišnja stopa preživljenja je veća od 80%. Šesnaestogodišnji dječak se tri mjeseca prije prijma žalio na nazalnu kongestiju i smetnje disanja, uz povremene epistakse. Otprije mjesec dana povećani su limfni čvorovi na vratu, bez regresije na antibiotsku terapiju. Ultrazvučno je utvrđena bilateralna cervikalna limfadenopatija pa je učinjena citološka punkcija limfnog čvora. Zbog sumnje na metastaze epitelnog tumora, hospitaliziran je u Klinici za otorinolaringologiju KBC Rijeka radi biopsije limfnog čvora. Patohistološkim i imunohistokemijskim pregledom postavljena je dijagnoza NPC-a nediferenciranog oblika. Dogovorno je premješten na Odjel za hematologiju i onkologiju Klinike za pedijatriju KBC Rijeka radi daljnje obrade i liječenja. Kod prijma je dobrog općeg

stanja, nazalnog govora, obostrano na vratu su palpabilni paketi limfnih čvorova (10x6 i 4x4 cm) tvrde konzistencije. MSCT glave i vrata potvrdio je bilateralnu cervikalnu limfadenopatiju i prikazao mekotkivnu tvorbu nazofarinksa 3,7x3,2x2,5cm bez postkontrastne opacifikacije. Nisu dokazane udaljene metastaze (CT prsnih organa i abdomena, scintigram kostura). Konačna dijagnoza bila je NPC tip III. (prema SZO-u), T2N3M0 (prema TNM kriterijima), odnosno stadij IVB i skupina visokog rizika. Serološkim pretragama utvrđen je pozitivan IgG anti-VCA i IgG anti-EBNA; IgM anti-VCA, IgM anti-EBNA i IgG anti-EA bili su negativni. U krvi nije detektiran EBV DNA. Lančanom reakcijom polimeraze dokazan je EBV-DNA u tumorskom tkivu. Provedena je kemoterapija prema NPC-2003-GPOH protokolu: tri ciklusa neodjuvantne kemoterapije s cisplatinom, 5-fluorouracilom i folnom kiselinom, nakon koje je slijedila terapija zračenjem (kumulativna doza 70 Gy) s konkomitantnim cisplatinom tijekom prvog i posljednjeg tjedna radioterapije. Nakon radioterapije je kroz šest mjeseci primao rekombinantni interferon beta. Tri godine poslije završetka liječenja bolesnik je u kompletnoj remisiji. Zbog hipotireoze uzima supstitucijsku terapiju. Iako izuzetno rijedak u djece, NPC čini trećinu svih pedijatrijskih nazofaringealnih neoplazmi. Molekularna analiza tumora s dokazom EBV genoma značajno je promijenila liječenje i prognozu ovih bolesnika. Terapija izbora je multimodalna i sastoji se od neoadjuvantne kemoterapije, radiokemoterapije i imunoterapije s interferonom beta.

HEMO 178. REFRAKTORNA AUTOIMUNA HEMOLITIČKA ANEMIJA

*Jelena Roganović, Izabela Kranjčec**

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka
e-mail: jelena.roganovic1@ri.t-com.hr

Autoimuna hemolitička anemija (AIHA) rijedak je hematološki poremećaj karakteriziran stvaranjem autoantitijela na antigene membrane eritrocita s njihovom posljedičnom prijevremenom razgradnjom. AIHA je rijedak u djece i adolescenata s incidencijom 0.2/100 000. Razlikuju se dva oblika bolesti: primarna (idiopatska) i sekundarna (vezana za predliježeću bolest). Dijagnoza se postavlja na temelju kliničkih i laboratorijskih znakova hemolize uz pozitivan direktni antiglobulinski test. U 70% do 80% bolesnika nastup bolesti je akutan, anemija blaga i spontane remisije česte. U standardnom liječenju AIHA-a primjenjuju se glukokortikoidi i intravenski imunoglobulini (IVIG). Refraktorni slučajevi su rijetki, a terapijski pristup neusuglašen.

U radu je prikazan dvadesetdvomjesečni dječak koji je hospitaliziran u Klinici za pedijatriju KBC Rijeka zbog izrazitog bljedila i poremećenog općeg stanja sa znakovima tkivne patnje. U laboratorijskim nalazima prisutna je teška normokromna normocitna anemija, fragmentirani eritrociti u razmazu periferne krvi, retikulocitoza, indirektna hiperbilirubinemija, povišen LDH, nemjerljivo nizak haptoglobin i pozitivan direktni antiglobulinski test. Postavljena je dijagnoza AIHA-a te započeto liječenje glukokortikoidima i IVIG-om. Zbog izostanka odgovora, liječenje je nastavljeno monoklonalnim anti-CD20 antitijelom (rituksimab) i nakon četiri primjene postignuta remisija. Sljedećih sedam mjeseci dječak je redovito ambulantno kontroliran uz vrlo oprezno smanjivanje peroralne steroidne terapije do ukidanja. Zbog hipogamaglobulinemije višekratno je primio nadomjesnu terapiju IVIG-om. Deset mjeseci od inicijalne prezentacije dolazi do naglog kliničkog i laboratorijskog pogoršanja. Unatoč kombiniranom liječenju (metilprednizolon, IVIG, rituksimab) postignut je parcijalan odgovor. Liječenje je nastavljeno mifenolat mofetilom do negativizacije direktnog antiglobulinskog testa. Refraktorni AIHA, iako rijedak uzrok ekstravaskularne hemolize u djece, velik je terapijski izazov. Zbog mogućih relapsa potrebno je dugogodišnje kliničko i laboratorijsko praćenje ove skupine pedijatrijskih bolesnika.

HEMO 179. MALIGNI MELANOM - PRIKAZ BOLESNIKA

Jelena Roganović¹, Nuša Matijašić¹, Nives Jonjić²

¹ Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka, ² Zavod za patologiju i patološku anatomiju, Medicinski fakultet u Rijeci, Rijeka
e-mail: jelena.roganovic1@ri.t-com.hr

Maligni melanom je melanocitni tumor sa sklonošću ranom limfogenom i hematogenom metastaziranjem. Pretežno se javlja u srednjoj životnoj dobi. Izuzetno je rijedak prije puberteta, s udjelom od 3% svih pedijatrijskih neoplazmi. Dobno standardizirana stopa učestalosti melanoma je 2.38 na 1 000 000 u skupini od 10 do 14 godina. Zbog rijetke pojavnosti i atipične prezentacije pogrešna i/ili zakašnjela dijagnoza se postavlja u 60% djece. Prognoza ovisi o stupnju invazije u kožu, tipu i lokalizaciji melanoma te proširenosti u udaljena tkiva. Terapija izbora je široka ekscizija primarne lezije, a prema potrebi disekcija limfnog čvora čuvara. U bolesnika s uznapredovalim melanomom se nakon kirurškog zahvata primjenjuje adjuvantna terapija.

U jedanaestogodišnjeg dječaka je na dermatološkom pregledu dijagnosticiran papilomatozni madež umbilikalne regije, multipli pigmentni nevusi trupa i ekstremiteta te Suttonov madež („halo“ nevus) na leđima. Obiteljska i premorbidna anamneza su uredne. Upućen je dječjem kirurgu radi ekscizije pigmentne lezije u umbilikalnoj regiji, uz preporuku fotoprotekcije i kontrole za šest mjeseci. Nakon prispjeća patohistološke dijagnoze melanoma (Clark III., Breslow 3mm) hitno je upućen pedijatrijskom onkologu na daljnju obradu i liječenje. Rutinske laboratorijske pretrage, rtg i MSCT prsnih organa, ultrazvuk i MR abdomena, scintigram kostiju i dermatoskopija ostalih pigmentnih lezija su uredni. Obavljena je reekscizija i biopsija limfnog čvora čuvara u općoj anesteziji prema prihvaćenim smjernicama za melanome. Patohistološki nalaz je negativan. S obzirom na rijetkost neoplazme, konzultiran je centar u inozemstvu, prema čijem mišljenju je indicirano daljnje pomno praćenje bolesnika, bez adjuvantne terapije. Dječak se redovito kontrolira u pedijatrijskoj onkološkoj ambulanti KBC Rijeka i Referentnom centru za melanome (KBC „Sestre milosrdnice“ Zagreb). Osamnaest mjeseci nakon postavljene dijagnoze je u remisiji. U diferencijalnu dijagnozu atipičnih pigmentnih lezija u djece treba uvrstiti i maligni melanom. Multidisciplinarni pristup omogućuje optimalnu terapiju. Od izuzetne je važnosti doživotno praćenje bolesnika.

HEMO 180. TUMORI SREDIŠNJEG ŽIVČANOG SUSTAVA KOD DJECE TIJEKOM PETOGODIŠNJEG RAZDOBLJA U SPLITU

*Matilda Sučić, Vida Čulić**

* Medicinski fakultet Sveučilišta u Splitu, Klinički odjel za dječju hematologiju, onkologiju, imunologiju i medicinsku genetiku, Klinike za dječje bolesti, KBC Split
e-mail adresa: sucicmatilda2@gmail.com

Cilj: Tumori središnjeg živčanog sustava djece su heterogena skupina neoplazmi koje karakterizira specifičan patohistološki tip te različito kliničko ponašanje i manifestacija. Oni su jedna od najčešćih tema rasprave u suvremenoj medicini zbog velikog udjela u ljudskoj patologiji. Cilj je bio prikupiti, statistički obraditi i prikazati koliko je od ukupnog broja hospitalizirane djece s dijagnozom tumora središnjeg živčanog sustava operirano i gdje.

Ispitanici i metode: U razdoblju od 2009.-2013. na Kliničkom odjelu za dječju hematologiju, onkologiju, imunologiju i medicinsku genetiku, Klinike za dječje bolesti, KBC Split hospitalizirano je 14 993-je bolesnika, a od ovog ukupnog broja 40-ero ih je primljeno s dijagnozom tumora središnjeg živčanog sustava. Osim navedenom, služili smo se i dokumentacijom Kliničkog zavoda za dijagnostičku i intervencijsku radiologiju, Kliničkog zavoda za patologiju, sudsku medicinu i citologiju, Kliničkog odjela za neurokirurgiju, KBC Split, te dostupnim podacima iz Opće bolnice Šibenik i Dubrovnik, KBC-a Rebro, KBC-a „Sestre milosrdnice“ i Klinike za dječje bolesti Zagreb.

Rezultati: Učestalost tumora SŽS-a približno je jednaka među spolovima, tj. nema statistički značajne razlike u spolu. Glavobolja je najčešći prvi simptom (27%). Povraćanje je na dugome mjestu (19%), dok su konvulzije po učestalosti na trećemu (14%). Radiološki nalaz je kod 20-ero bolesnika bio točan ili približno točan u procjeni patohistološkog nalaza. Većina primarnih tumora središnjeg živčanog sustava smještena je u spinalnom kanalu (19%), potom u ventrikularnom sustavu (16%), malom mozgu (13%), mezencefalonu i frontalnom režnju (14%). Hemisfere velikog mozga, *pons*, *nervus opticus* (5%) te temporalni režanj, pinealna regija i adenohipofiza (3%) manje su zastupljene lokalizacije. Astroцитomi niskog stupnja malignosti najčešći su dječji primarni tumori SŽS-a (22%), drugi po redu su primitivni neuroektodermalni tumori (16%), dok ependimomi zauzimaju treće mjesto (13%). Patohistološki nalaz nije obavljen u 24% slučajeva. Tijekom petogodišnjeg razdoblja (2009.-2013.) većina bolesnika je operirana u Zagrebu (21), a samo petero u Splitu. Neoadjuvantna kemoterapija i/ili radioterapija bila je indicirana kod četvero bolesnika, dok je njih šestero upućeno samo na onkološko praćenje. Nakon neurokirurškog tretmana 10-ero bolesnika je ostalo na postoperativnom liječenju u Zagrebu (kemoterapija i/ili radioterapija), a 12-ero ih se vratilo u Split na postoperativni tretman. Nakon multimodalnog liječenja od 2009.-2013. godine 28-ero bolesnika je preživjelo (faza remisije), petero ih je preživjelo, ali nije u potpunosti izliječeno (progresija ili terminalna faza bolesti), dok je četvero bolesnika podleglo bolesti.

Zaključak: Važno je razviti kvalitetan i ambivalentan centar, gdje se bolesnici s tumorom SŽS-a mogu učinkovito liječiti i pratiti, jer su onkološka praćenja, postoperativne kontrole te adjuvantna radioterapija i kemoterapijski protokoli dugotrajniji i češće indicirani. Potrebno je utemeljiti registar tumora SŽS-a kod djece i protokol liječenja, intezivirati znanstveni rad na tom području te stručno usavršavati kadrove za maligne bolesti djeteta.

HEMO 181. KONGENITALNE ANOMALIJE I OBITELJSKA POJAVNOST WILMSOVOG TUMORA

Jasminka Stepan Giljević¹, Aleksandra Bonevski¹, Gordana Jakovljević¹, Filip Jadrijević Cvrle¹, Anto Pajić²

¹ Klinika za pedijatriju, ² Klinika za dječju kirurgiju Klinike za dječje bolesti Zagreb

Uvod i cilj: Wilmsov tumor zajedno s neuroblastomom najčešći je abdominalni solidni maligni tumor dječje dobi. Rana dijagnostika ovog tumora omogućava otkrivanje tumora u nižem stadiju bolesti, što povećava mogućnost povoljnog ishoda liječenja. Udruženost tumora s predisponirajućim sindromima i obiteljska pojavnost Wilmsovog tumora daju mogućnost praćenja djece s rizičnim faktorima, a time i ranog otkrivanja bolesti. U radu se analizira udruženost Wilmsovog tumora s kongenitalnim anomalijama kao i obiteljska pojavnost ovog tumora.

Rezultati: U desetogodišnjem razdoblju od 2003.-2013. je na Odjelu za solidne tumore Klinike za dječje bolesti Zagreb liječeno 34-ero bolesnika: 15 djevojčica, 19 dječaka u dobi od 1 godine i 10 mjeseci do 12 godina i 3 mjeseca (medijan 3 god. i 5 mj.) s dijagnozom Wilmsovog tumora. U troje bolesnika je postavljena dijagnoza bilateralnog tumora. U ovoj skupini bolesnika njih šestero je imalo neku od genitourinarnih malformacija.

Analizom anamnestičkih podataka također je nađeno da u petero bolesnika u užoj obitelji postoje genitourinarne malformacije. Kod troje djece se registrirala hemihipertrofija, a u njih dvoje aniridija. Jedno dijete ima Downov sindrom i liječeno je zbog obostranog Wilmsovog tumora. U analiziranom vremenu u dvije se obitelji registrira obiteljsko javljanje Wilmsovog tumora - u jednoj se obitelji javlja i u 2. generaciji. U analiziranoj skupini bolesnika je u tijeku rutinske kontrole Wilmsov tumor otkriven u petero bolesnika, i to u dvije s hemihipertrofijom, u jednog s aniridijom i u dvoje bolesnika s obiteljskim javljanjem Wilmsovog tumora. Bolesnici s hemihipertrofijom su prolazili redovite ortopedske kontrole, a bolesnici s aniridijom redovite okulističke. EFS i OS u naših bolesnika je 85%.

Zaključak: U rizičnoj skupini za pojavnost Wilmsovog tumora potrebni su redoviti kontrolni ultrazvučni pregledi radi što ranijeg otkrivanja ovog tumora. Genetički skrining ovih bolesnika uputio bi na potrebu učestalijih pregleda kod djece s karakterističnim alteracijama za WT u području 11. kromosoma.

HEMO 182. KAKO LIJEČITI DJECU S IMUNOM TROMBOCITOPENIJOM

*Mirna Aničić, Ernest Bilić, Ljubica Rajić, Rajka Femenić, Josip Konja**

* Zavod za hematologiju i onkologiju Klinike za pedijatriju KBC Zagreb Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb
e mail: josip.konja@zg.htnet.hr

Uvod: Imuna trombocitopenična purpura (ITP) javlja se u akutnoj formi u 75-85% zahvaćene djece s potpunim oporavkom unutar šest mjeseci sa ili bez terapije. Optimalna terapija za ITP još uvijek nije točno utvrđena. Potreba za liječenjem osniva se na malom, ali definitivnom riziku od intrakranijalnog krvarenja. Mišljenja o potrebi i načinu liječenja su različita.

Cilj: utvrditi efikasnost različitih metoda liječenja ITP-a u djece.

Bolesnici i metode: u razdoblju od 1989.-2012. godine 137-ero djece (71 dječak i 66 djevojčica) u dobi od 0 -16 godina s ITP-om bilo je liječeno s kortikosteroidima ili gamaglobulinom (IVIG) ili njihovom kombinacijom ili su bili samo opservirani bez terapije. Razlog za primjenu terapije bila je klinička slika, a ne broj trombocita. Od 137-ero bolesnika 94 (69%) nije primalo terapiju dok je 43 (31%) bolesnika s teškom hemoragijskom dijatezom i vrlo niskim brojem trombocita primalo terapiju: kortikosteroide u 24(17%), IVIG u 16(11%) i kombinaciju kortikosteroida i IVIG-a u 3(2%) bolesnika (sa intrakranijalnim krvarenjem u dva bolesnika i zbog hitnosti operativnog zahvata zbog apendicitisa u jednog bolesnika).

Rezultati: svi su bolesnici živi do danas. Broj trombocita normalizirao se unutar šest mjeseci u 98(71%) bolesnika i to 70(51%) bez terapije i 28 (20%) s terapijom. Intermitentna imuna trombocitopenija razvila se je u 8(5%), a kronična u 24(17%) bolesnika.

Zaključak: u većine djece s imunom trombocitopeničnom purpurom terapija nije potrebna.

HEMO 183. JATROGENA TROMBOCITOPENIJA I LEZIJA JETRE U MUŠKOG DJETETA UZROKOVANA HOMEOPATSKIM PRIPRAVCIMA

Andrea Boćan Kranjčić, Marina Mataija*

* Klinika za pedijatriju KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb

e-mail: mataijamarina@gmail.com

Dvogodišnji dječak hospitaliziran je na našem odjelu zbog opsežnih petehija po koži. Četiri dana prije prijma majka je počela primjenjivati homeopatski pripravak zbog jake suhoće kože koji je sadržavao natrij klorid, petrolej, muharu, crnilo sipe, kalij arsenat i aluminij (Ekcema granula). Dva dana nakon primjene prvog homeopatskog pripravka, zbog sekrecije iz nosa i djetetovog subfebriliteta primijenila je još jedan homeopatski pripravak koji je sadržavao natrijev klorid, naftu, muharu, crnilo sipe, kalijev arsenat i aluminijev oksid (Pulsatila granule), nakon čega se pojavio opsežan petehijalni osip. Anamnestički se doznaje da je dijete rođeno iz prve uredne blizanačke trudnoće (jednojajčani blizanci). Nije utvrđena količina homeopatskih pripravaka danih djetetu. Pri prijmu se ukida primjena homeopatskih pripravaka, a laboratorijska analiza krvi pokazala je niske vrijednosti trombocita uz produženo vrijeme krvarenja, te povišene jetrene enzime. Ozračeni trombociti nakon transfuzije brzo su se razarali. Obavila se punkcija koštane srži te analiza antitrombocitnih protutijela, a zbog sumnje na autoimunu trombocitopeniju započeta je terapija prednizonom, no nalaz antitrombocitnih protutijela je negativan. Tijekom hospitalizacije prati se kontinuirani pad vrijednosti jetrenih transaminaza uz oporavak vrijednosti trombocita. Naknadnom analizom, uzimajući u obzir negativne vrijednosti antitrombocitnih protutijela i postupni kontinuirani oporavak djeteta, a uz prije prekinutu primjenu homeopatskih pripravaka, diferencijalno dijagnostički je u djeteta ponajprije bila riječ o jatrogenoj trombocitopeniji s lezijom jetre, prouzrokovanoj homeopatskim pripravcima.

HEMO 184. KLINIČKA SIMPTOMATOLOGIJA VON WILLEBRANDOVE BOLESTI U DJEČJOJ DOBI

Lucija Papac¹, Ljubica Rajić^{1,2}, Rajka Femenić¹, Josip Konja^{1,2}, M. Pavlović¹, Ernest Bilić^{1,2}

¹ KBC Zagreb, Zagreb, ² Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb

e-mail: lucija.mef@gmail.com

Von Willebrandova bolest je najučestaliji nasljedni poremećaj hemostaze u ljudi uzrokovan smanjenom količinom ili abnormalnim oblicima VWF u cirkulaciji. Klinička slika je karakterizirana mukokutanim krvarenjima, poput petehija, purpura ili hematoma. Epistaksa i krvarenja u usnoj šupljini su najčešća krvarenja u sluznice. Epistaksa se očituje krvarenjem iz obje nosnice duljim od 10 do 15 minuta, koje ne prestaje spontano i nema epidemiološku karakteristiku sezonskog pojavljivanja. U usnoj šupljini su najčešća krvarenja iz gingive, koja nastaju i pri najmanjoj traumi, kao i nakon vađenja zuba ili tonzilektomije. Negativna osobna anamneza krvarenja ne isključuje dijagnozu ove bolesti u pacijenata koji imaju pozitivnu obiteljsku anamnezu.

Cilj: prikaz najčešćih kliničkih simptoma krvarenja von Willebrandove bolesti u djece.

Metode: deskriptivna statistička obrada kliničkih simptoma krvarenja, razloga dolazaka, dijagnostičkih parametara te dobi pri postavljenju dijagnoze bolesnika sa Zavoda za pedijatrijsku hematologiju i onkologiju KBC-a Zagreb.

Rezultati: Najčešće klinički simptomi su epistaksa (31%), hematomi (28%), obilne mjesečnice (19%), gingivalna krvarenja (16%) te krvarenje iz ždrijela (6%). Najčešći razlog dolaska je preoperativna obrada (30%), epistaksa (25%), obilne mjesečnice (20%), postoperativna obrada (10%), hematomi (5%), gingivalna krvarenja (5%) i krvarenje iz ždrijela (5%). Prosječna dob postavljanja dijagnoze je devet god. (5mj.-17g.). Ukupno je obrađeno 30 bolesnika (33% M, 66% Ž). Produljenu vrijednost APTV-a je imalo 8% bolesnika. VWF:RCo (aktivnost vWF-mjerena uz kofaktor ristocetin) ne korelira sa APTV-om. Anemično je bilo 8% bolesnika. Omjer VWF:RCo/VWF:Ag je koristan za razlikovanje tipa 1 i tipa 2. Ako je omjer VWF aktivnosti i koncentracije VWF <0.7 pacijent boluje od tipa 2. 52% bolesne djece ima tip 1, 44% tip 2, 4% tip 3. Nitko nema trombocitopeniju, čime bismo mogli pretpostaviti dijagnozu tipa 2B. Pomoću RIPA-e (*ristocetin-induced platelet aggregation*) razlikujemo podtipove 2A i 2B. U ovom su testu niske doze antibiotika ristocetina dodane bolesnikovom uzorku svježih trombocita. U tipu 2B će, zbog velikog afiniteta VWF-a i trombocita, male koncentracije ristocetina inducirati agregaciju trombocita. Utvrdili smo smanjenu vrijednost RIPA u 42% bolesnika, odnosno da ih 9% ima podtip 2B. RIPA test ne korelira sa VWF:RCo-om.

Zaključak: APTV nije metoda probira niti bitan test za dokazivanje bolesti u našem uzorku bolesnika. VWF:RCo ne korelira s vrijednosti APTV. Preporučuje se napraviti specifičnije testove procjene aktivnosti vWF-a u pacijenata sa suspektnim

poremećajima krvarenja (VWF:RCo, VWF:Ag, RIPA test). Vrijednost RIPA ne korelira s vrijednosti VWF:RCo. Pravodobno dijagnosticiranje i prikladno liječenje ove bolesti smanjuju mogućnost nastanka komplikacija uslijed krvarenja i povećavaju kvalitetu života pojedinca i njegove obitelji.

Sekcija za metaboličke bolesti djece

MET 185. POREMEĆAJ CIKLUSA UREJE - DEFICIT KARBAMOIL FOSFAT SINTETAZE I. – RIJEDAK UZROK IZNENADNE SMRTI DOJENČETA

Katja Dumić Kubat¹, Ksenija Fumić², Ivančica Škarić³, Ingebrog Barišić¹

¹ Referentni centar Ministarstva zdravlja za praćenje kongenitalnih anomalija, Klinika za dječje bolesti Zagreb Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ² Klinički zavod za laboratorijsku dijagnostiku Kliničkog bolničkog centra i Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ³ Jedinica intenzivnog liječenja, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: katja.dumic@gmail.com

Uvod: Iznenadna i neočekivana smrt u pedijatrijskoj populaciji je rijeka, a godišnja stopa u populaciji od 1 do 18 godina kreće se između 2 do 3 na 100 000. U dječjoj dobi iznenadna i neočekivana smrt je najčešća u dobi od 1 do 4 mjeseca. Postoji velik broj uzroka, a jedan od njih su urođene bolesti metabolizma koje se nalaze u oko 1-5% slučajeva.

Prikaz bolesnika: Prikazujemo 7 - mjesечно muško dojenče, drugo dijete mladih i zdravih roditelja, rođeno iz uredne trudnoće i porođaja. Roditelji nisu u krvnom srodstvu. Stariji brat iznenada je umro u dobi od 5 mjeseci.

Naš bolesnik primljen je u hitnoj službi zbog naglo nastale letargije i povraćanja. Od laboratorijskih nalaza kod prijma za izdvojiti su bile povišene koncentracije amonijaka te visoke vrijednosti jetrenih enzima. Dojenče je umrlo nekoliko sati nakon prijma zbog multiorganskog zatajenja. Analiza uzoraka krvi i urina dobivenih perimortalno pokazala je povišene koncentracije amonijaka, a profil aminokiselina u serumu visok glutamin i alanin, dok je koncentracija citrulina bila nemjerljivo niska. U urinu nije nađena orotska kiselina. Obzirom na kliničku prezentaciju, pozitivnu obiteljsku anamnezu i rezultate laboratorijskih nalaza, postavljena je dijagnoza poremećaja ciklusa ureje - deficita karbamoil fosfat sintetaze I.

Zaključak: Zbog velikog broja, složenosti i varijabilne kliničke prezentacije, urođene bolesti metabolizma su značajan izazov za pedijatra i treba ih uvijek razmotriti u diferencijalnoj dijagnozi iznenadne dojenačke smrti. Simptomi kod dojenčeta koje ima poremećaj ciklusa ureje su: letargija, poteškoće hranjenja, apneja, tahipneja i recidivno povraćanje. Budući da je riječ o relativno nespecifičnim simptomima, ovakvi se bolesnici često ne prepoznaju navrijeme, što za posljedicu može imati letalan ishod. Važno je obratiti pozornost na "suptilne" znakove kao što su slabije sisanje, povraćanje, niska tjelesna temperatura, somnolencija i sl., te navrijeme i bez odgađanja učiniti adekvatnu biokemijsku dijagnostiku. Brza dijagnostika i promptno uvođenje terapije značajno povećavaju stopu preživljenja i vjerojatnost povoljnog ishoda kod bolesnika s poremećajem ciklusa ureje.

MEZ 186. MEĐUNARODNI PROJEKT - "INHERITED NEUROMETABOLIC DISEASES INFORMATION NETWORK (INNERMED)"

Ljerka Cvitanović Šojat¹, Nina Barišić^{1,2}, Ivan Lehman^{1,2}, Ksenija Fumić³, Lidija Paležac¹, Ivo Barić^{1,2}

¹ Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ² Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb, ³ Klinički zavod za laboratorijsku dijagnostiku Kliničkog bolničkog centra i Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb
e-mail: ljerka-cvitanovic.sojat@zg.t-com.hr

Cilj: InNerMeD je prva europska mreža o nasljednim neurometaboličkim bolestima (iNMD) osnovana radi stvaranja multimedijalne mreže informacija vezanih za istraživanje, dijagnostiku i liječenje iNMD- a. Temelji se na prikupljanju i razmjeni informacija između znanstvenih zajednica, zdravstvenih djelatnika, pacijenata, udruga pacijenata i svih drugih korisnika.

Metode: Kordinator projekta InNerMeD je Zaklada "Brains for Brain" (Italija), a InNerMeD partneri su: Zaklada za farmakološka istraživanja "Gianni Benzi" (Italija), Region Hovedstaden, Zavod za kliničku genetiku (Danska), Sveučilište Johannes Gutenberg u Mainzu (Njemačka), Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu (Hrvatska) i bolnica Sant Joan de Deu (Barcelona, Španjolska) te druge suradne ustanove diljem svijeta. Budući da su nasljedne neurometaboličke bolesti važna skupina rijetkih bolesti, nastajanje ovakve informacijske mreže povećat će postojeće znanje o nasljednim neurometaboličkim bolestima, ubrzo će pravodobnu i točnu identifikaciju pacijenata koji bi mogli imati koristi od postojećih i eksperimentalnih metoda liječenja.

Rezultati: Glavni ciljevi InNerMeD-a su: a) stvaranje kritične mase multidisciplinarnog znanja kako bi se podigla svijest o nasljednim neurometaboličkim bolestima među liječnicima i pacijentima te na taj način postavila dijagnoza i, kad je to moguće, uvela adekvatna terapija, b) pružanje praktične potpore za razmjenu iskustava na globalnoj razini, c) širenje znanja o kliničkim i eksperimentalnim pristupima dijagnostici i liječenju nasljednih neurometaboličkih bolesti. Očekuje se da će mreža osigurati: a) kritičnu masu znanja na jednome mjestu, b) provjerene informacije o nasljednim neurometaboličkim bolestima, c) poticanje inovativnih istraživačkih projekata na temu nasljednih neurometaboličkih bolesti, d) identifikaciju skupina bolesnika koji bi se mogli uključiti u biomedicinska istraživanja i klinička ispitivanja, e) uvođenje znanstvenih otkrića u kliničku praksu, te f) stvaranje društvene koristi radi uspostave boljeg standarda skrbi za bolesnike diljem Europe koji boluju od nasljedne neurometaboličke bolesti.

Zaključak: Informacijska mreža "InNerMeD" je europska istraživačka mreža financirana od Directorate-General for Health and Consumers u sklopu Drugog zdravstvenog programa Europske komisije (Grant Agreement no. 201212121 - Collaborative Project). Za više informacija molimo da posjetite našu web stranicu na : <http://www.innermed.eu/index.php/cms/en/home>. Pridružite nam se upisom na Newsletter i ispunjavanjem upitnika: <http://survey.innermed.eu/index.php/survey/index/sid/161692/newtest/Y/>

MET 187. POREMEĆAJ HODA KAO PRVA KLINIČKA MANIFESTACIJA SIJALIDOZE TIP I – PRIKAZ DVOJE BOLESNIKA

Silvija Pušeljčić¹, Ivo Barić^{2,3}, Ksenija Fumić⁴, Karmen Bilić⁴, Sanja Mišević⁵, Ivo Pušeljčić⁶, Višnja Tomac¹

¹ Odjel za genetiku i bolesti metabolizma, Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek, ² Referentni centar za metaboličke bolesti, Klinika za pedijatriju, KBC, Zagreb, Zagreb, ³ Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagrebu, Zagreb, ⁴ Laboratorij za nasljedne i metaboličke bolesti, KBC, Zagreb, Zagreb, ⁵ Klinika za neurologiju, KBC Osijek, Osijek, ⁶ Zavod za dijagnostičku i intervencijsku radiologiju, KBC Osijek, Osijek
e-mail: puseljic.silvija@kbo.hr

Uvod: Sijalidoza tipa I (OMIM 256550) je lizosomska bolest nakupljanja glikolipida i glikoproteina koji sadrže sijalinsku kiselinu. Posrijedi je grješka u katabolizmu glikolipida i glikoproteina zbog mutacije gena na 6p21.3 (poznate 42 mutacije), što dovodi do manjke aktivnosti enzima N-acetil alfa neuraminidaze. Nasljeđuje se autosomno recesivno, a incidencija se procjenjuje na oko 1 : 4 220 000. Sijalidoza tipa I klinički se manifestira u tinejdžerskim godinama ili ranim dvadesetima u početku s poremećajem hoda i/ili gubitkom vidne oštine, a kasnije se javlja ataksija, miokloni napadaji što se pogoršava s vremenom. Bolest ne utječe na inteligenciju ili životni vijek.

Prikaz bolesnika: Prikazujemo brata i sestru iz nekonsagvine obitelji iz okolice Županje. U vrijeme postavljanja dijagnoze brat ima nepunih 18,5 godina, a sestra 17,5 godina. Obiteljska i osobna anamneza uredna kao i psihomotorički razvoj. Bolest je u

oboje započela otežanim hodom i povremenim padanjem, te otežanim penjanjem uz stepenice. Kod sestre je prisutan i gubitak vidne oštine dva mjeseca prije postavljanja dijagnoze, dok kod brata taj problem nije prisutan niti tijekom tri godine praćenja. Oboje su vrlo sličnog fenotipa, grubljih crta lica, nazalnog prizvuka u govoru, ispodprosječnog rasta (oboje 10.-25. c). Brat ima jače izraženu dekstrokoliozu dok sestra ima ljevkasti sternum, hod na prstima ne mogu izvesti, a hod po crti jako je otežan. Brat ima hipertrofiju lijeve klijetke sa dijastolnom disfunkcijom u stadiju prolongirane relaksacije, dok je kod sestre prisutna trikuspidna insuficijencija II. stupnja. Oboje imaju mrlju boje višnje u makuli očnog dna obostrano. MR mozga kod oboje pokazuje nespecifične promjene u smislu diskretnih periventrikularnih hiperintenziteta uz okcipitalne rogove. MR kralježnice kod oboje pokazuje multiple Schmorlove hernije torakalnog i lumbalnog segmenta. Opći hematološki i biokemijski parametri su uredni. Hitotriozidaza u serumu i mukopolisaharaidi u 24 satnom urinu su uredni. U urinu se kod oboje vide oligosaharidi karakteristični za sijalidozu tipa I ili galaktosijalidozu. U kultiviranim fibroblastima kod brata i sestre izmjerena je snižena aktivnost N-acetil neuraminidaze uz normalnu aktivnost β -galaktozidaze što potvrđuje sijalidozu tipa 1.

Zaključak: Liječenje sijalidoze prvenstveno je usmjereno na suportivnu skrb i ublažavanje simptoma, jer etiološkog liječenja za sada nema. Potrebno je multidisciplinarno praćenje (fizična terapija, neurolog, kardiolog, oftalmolog) kako bi se što duže očuvala kvaliteta života. Miokloni napadi kada se pojave često su vrlo otporni na terapiju. Nedavne studije koje još nemaju kliničku primjenu pokazuju da bi možda terapijsku ulogu imala kombinacija imunosupresije i proteosomalnih inhibitora u povećanju aktivnosti mutiranog enzima.

Hitna stanja i kirurgija

KIR 188. KRIPTORHIZAM – ALGORITAM DIJAGNOSTIKE I LIJEČENJA

*Zoran Bahtijarević, Fran Štampalija, Mislav Bastić, Anto Pajić, Božidar Župančić**

* Klinika za dječju kirurgiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: fran.stampalija@gmail.com

Cilj je prikazati algoritam dijagnostike i liječenja kriptorhizma u djece s prikazom bolesnika liječenih u Klinici za dječju kirurgiju Klinike za dječje bolesti Zagreb. Kriptorhizam je stanje u kojem se jedan ili oba testisa ne mogu naći na uobičajenom mjestu u skrotumu ili anatomsom putu spuštanja testisa iz abdomena. Niti jedna radiološka slikovna metoda se nije pokazala kao apsolutno sigurna u detekciji testisa kada je nepalpabilan. U algoritmu pregleda se služimo kliničkim pregledom i UZV pretragom ingvinalnih kanala i skrotuma te abdomena. U slučajevima kada se testis ne nalazi, smatramo da je laparoskopska eksploracija abdomena jedina sigurna metoda sa 100 postotnom potvrdom dijagnoze, bilo aplazije testisa ili potvrde postojanja testisa.

Metode: Iz razdoblja 2012. i 2013. smo retrospektivno analizirali podatke 21-nog pacijenta koji su liječeni radi kriptorhizma koji je ustanovljen na kliničkom pregledu. Svi su podvrgnuti UZV pregledu i kasnijoj laparoskopskoj eksploraciji.

Rezultati: UZV je prikazao osam testisa (tri lažno pozitivna), u sedam je UZV bio negativan (dva lažno negativna), dok je u šest pacijenata nalaz bio nejasan (nađena dva abdominalna testisa). U 12 pacijenata je potvrđena aplazija testisa, dok je u devet testis nađen. U šest pacijenata je učinjena orhidopeksija u jednom aktu, a u četiri Stephen-Folwer operacija u dva akta. Niti jedan testis nije atrofirao tijekom perioda praćenja od 4 mjeseca do 2 godine.

Zaključak: Prema našem iskustvu, laparoskopska eksploracija kod dijagnoze kriptorhizma je jedina sigurna vizualna metoda kojom se može potvrditi postojanje testisa. Ujedno, u istom aktu može biti i terapijska, bilo u jednom ili dva akta.

KIR 189. KONGENITALNE MALFORMACIJE PREDNJE TRBUŠNE STIJENKE

Andrija Car¹, Andro Gliha¹, Stjepan Višnjić¹, Maša Hrelec-Patrlj¹, Marko Mesić¹, Ivančica Škarić², Karmen Kondža², Božidar Župančić¹

¹ Klinika za dječju kirurgiju, ² Zavod za anesteziologiju, reanimatologiju i intenzivno liječenje djece Klinike za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: agliha@gmail.com

Cilj: Kongenitalne malformacije prednje trbušne stijenke su životno ugrožavajuće malformacije koje zahtijevaju hitno kirurško zbrinjavanje. U grupu kongenitalnih malformacija prednje trbušne stijenke uz gastroskizu i omfalokelu pripadaju i pentalogija Cantrell, ekstrofija kloake i kila pupčane vrpce. Gastrointestinalni sustav i trbušna stijenka se razvijaju između 5. i 10. tjedna gestacije kada i nastaju vizualno slične, ali embriološki potpuno različite nabrojane malformacije. Cilj rada je prikazati rezultate petogodišnjeg iskustva u liječenju gastroskize i omfalokele u Klinici za dječju kirurgiju, Klinike za dječje bolesti Zagreb.

Metode: Prikazani su petogodišnji rezultati u liječenju gastroskize i omfalokele uz primarno zatvaranje defekta trbušne stijenke ili uz upotrebu silikonske vrećice i odgođeno zatvaranje trbušne stijenke.

Rezultati: Zatvaranje pune debljine trbušne stijenke kod djece sa gastroskizom se postiglo upotrebom silikonske vrećice unutar dva tjedna uz postupnu redukciju sadržaja u trbušnu šupljinu. Rani postoperativni tijek je obilježen povišenim intraabdominalnim tlakom, oligurijom uz odgođenu pojavu peristaltike. Postoperativno djeca zahtijevaju parenteralnu prehranu uz postupno uvođenje enteralne prehrane. Kod djece rođene s omfalokelom je učinjeno primarno zatvaranje trbušne stijenke u svim slučajevima uz bržu pojavu peristaltike i kraću potrebu za parenteralnom prehranom.

Zaključak: Upotreba silikonske vrećice kod djece sa kongenitalnim malformacijama prednje trbušne stijenke je učinkovita uz jednostavnu primjenu, čime se pruža zaštita od hipotermije, infekcije i evaporacije. Postupnom redukcijom probavnih organa u trbušnu stijenku povećava se volumen trbušne šupljine uz smanjenje edema crijeva što omogućava lakše zatvaranje defekta i manje povećanje postoperativnog intraabdominalnog tlaka. Unatoč tome, djeca s kongenitalnim malformacijama prednje trbušne stijenke su ugrožena od sepse, nekrotizirajućeg enterokolitisa, abdominalnog kompartment sindroma, poremećajima pasaže crijeva i produženom potrebom za parenteralnom prehranom. Za uspješno liječenje djece sa gastroskizom i omfalokelom je važna suradnja tima koju osim dječjih kirurga čine anesteziolozi, neonatolozi i pedijatri gastroenterolozi.

KIR 190. AKUTNI SKROTUM

*Andro Gliha, Božidar Župančić, Mislav Bastić, Zoran Bahtijarević, Anto Pajić, Fran Štampalija, Rok Kralj, Nikica Lesjak**

* Klinika za dječju kirurgiju Klinike za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: agliha@gmail.com

Cilj: Sindrom akutnog skrotuma (AS) je hitno kirurško stanje u djece s kliničkom slikom bolova u skrotumu i abdomenu, crvenilom i oteklinom skrotuma. Tri najčešća uzroka AS-a su torzija testikularnog privjeska, torzija testisa i epididimitis. Cilj ovog retrospektivnog istraživanja je prikazati razlike između operirane djece u Klinici za dječju kirurgiju, Klinike za dječje bolesti Zagreb.

Metode: Prikazani su petogodišnji podaci o učestalosti AS-a ovisno o dobi i etiologiji, razlike u kliničkoj slici između pojedinih uzroka AS-a, te uloga ultrazvuka kao dijagnostičke metode.

Rezultati: Tijekom petogodišnjeg razdoblja je operirano 341 djeteta sa AS-om, u dobi od prvog dana života do 18. godine. Eksplozacijom skrotuma je otkriveno 273 (80%) torzije testikularnog privjeska, 43 (12,6%) torzije testisa, 23 (6,7%) epididimitisa i 2 (0,5%) ostala uzroka AS-a. Torzija testikularnog privjeska je najčešća između 6. i 10. godine (48,7%), torzija testisa između 11. i 15. godine (61,9%), dok je epididimitis najčešći u prvoj godini života (36,4%). Amputacija testisa je učinjena u 12 (27,9%) bolesnika sa uznapređovalom torzijom testisa. Ultrazvuk skrotuma je preoperativno napravljen u 86 (25,2%) bolesnika, dok je samo u 48 (55,8%) bolesnika dijagnoza postavljena ultrazvukom odgovarala operacijskoj dijagnozi.

Zaključak: Akutni skrotum je često hitno stanje u djece sa mogućom nekrozom i amputacijom testisa kod neprepoznatih torzija testisa. Kod slučajeva s nejasnom kliničkom slikom se preporuča ultrazvučni pregled skrotuma kao brza i dopunska metoda. Međutim eksploracija skrotuma je i dalje najbolja dijagnostička, a ujedno i terapijska metoda.

KIR 191. KOMPLIKACIJE KIRURŠKI POSTAVLJENIH SREDIŠNJIH VENSKIH KATETERA U DJECE

Anko Antabak, Tomislav Luetić, Marko Bogović, S. Ćavar, D. Papeš*

* Zavod za dječju kirurgiju i urologiju, Medicinski fakultet u Zagrebu, KBC zagreb, Zagreb
e-mail: aantabak@yahoo.com

Uvod: Kirurški postavljeni, djelomično ili potpuno implantirani središnji venski kateteri (SVK) koriste se za dugotrajnu terapiju onkoloških ali i druge teško bolesne djece. Suvremena medicina stalno širi indikacije za njihovo korištenje, tako je postavljanje središnjih venskih katetera postala svakodnevna klinička praksa. Najčešće komplikacije vezane su uz postupak ugradnje i tijekom višemjesečnog korištenja SVK-a.

Cilj: U ovom radu analiziraju se komplikacije vezane uz kirurški postavljene SVK za dugotrajno korištenje.

Metode i bolesnici: Radi se o retrospektivnoj analizi komplikacija u 644 kirurški postavljena SVK u 597 djece, u vremenskom periodu 1996. do 2013. Svi bolesnici prošli su isti protokol u jednoj kliničkoj ustanovi. Zahvat je činilo četiri kirurga. Svi kateteri su bili istog proizvođača, korišteni su Broviac, Hickman i Leonard, za djelomično, a BARD Port sistemi za potpuno implantirane SVK.

Rezultati: Srednja životna dob analizirane djece bila je 8,4 godine. Od ukupno 644 kirurški ugrađenih SVK, 68 ih je bilo potpuno implantiranih i 576 tuneliranih. Perkutanom punkcijom i Seldinger tehnikom, ugrađeno je 521, a izravnim prepariranjem vene i uvođenjem katetera pod kontrolom oka u 123 djece. Kroz desnu subklaviju ugrađeno je 298 CVK, kroz lijevu 302, a pristup femoralnom venom korišten je u 48 navrata. Radi sumnje na infekciju prije završetka liječenja odstranjeno je 38 katetera. U 14 njih je bila evidentna infekcija kože i potkože na mjestu uvođenja SVK. U četvero djece je bila nekroza kože iznad komorice port sistema. Radi oštećenja je odstranjeno 13, tromboze 10, dislokacije devet, ostalih komplikacija šest SVK.

Zaključak: Učestalost komplikacija vezanih uz kirurški postavljane SVK u skupini analizirane djece bila je 11.8%. Najčešće komplikacije su infekcije, slijede mehanička oštećenja i dislokacije položaja katetera, a na trećem mjestu su tromboze.

KIR 192. EPIDEMIOLOGIJA OPEKLINA DJEČJE DOBI LIJEČENIH U REFERENTNOM CENTRU ZA TRUMATIZAM DJEČJE DOBI, KLINIKA ZA DJEČJE BOLESTI ZAGREB U RAZDOBLJU 2010.-2014. GODINE

Rok Kralj, Zoran Barčot, Antun Kljenak, Igor Bumči, Miroslav Gjurašin, Božidar Župančić*

* Klinika za dječju kirurgiju Klinike za dječje bolesti Zagreb
e-mail: rok_kraljzg@yahoo.com

Prikazujemo naša iskustva u liječenju opeklinu u djece koje zahtijevaju bolničko liječenje. U ovoj retrospektivnoj studiji prikazujemo karakteristike i epidemiologiju opeklinu u dječjoj dobi i identificiramo čimbenike rizika u okolini dijeteta koje ga predisponiraju opeklinu ozljedi. Proveli smo retrospektivnu studiju 219 djece liječene u našoj ustanovi od siječnja 2010. do srpnja 2014. od kojih smo podatke dobili putem telefonskog intervjua. Glavne karakteristike koje smo promatrali su bile dob, spol, ukupna tejelesna površina zahvaćena opeklinom, mehanizam ozljede, uzrok ozljede, zahvaćena regija tijela, razdoblje u godini kada je opeklin nastala, ruralna ili urbana okolina, karakteristike obitelji i kućanstva.

KIR 193. VARIKOCELA U ADOLESCENTNOJ DOBI

Jakov Todorčić*

* Zavod za dječju kirurgiju KBC Split

Varikocela je proširenje vena pleksusa pampiniformisa ultrazvučno promatrano više od tri milimetra. Njen značaj je u tome što je glavni uzročnik neplodnosti u muškaraca. Oko 20% muške populacije ima varikocelu. Oko 40% muškaraca koji se liječe od neplodnosti ima varikocelu. 90% varikocela je lijevostrano, a može biti obostrano i desnostrano. Uzrokuje oštećenje istostranog testisa (u korelaciji s veličinom varikokele) ali može oštetiti i suprotni testis izazivajući promjene seminiferanih tubula, Sertolijevih stanica, Leydigovih stanica te krvnih žila u testisu. U 70% slučajeva izaziva oštećenje spermograma neovisno o veličini same varikokele.

Klinički je dijelimo u četiri stupnja dijagnosticirano kliničkim pregledom, ultrazvukom mokraćnog sustava i retroperitoneuma, ultrazvukom testisa s dimenzijama, ultrazvukom krvnih žila s promjerom, FSH, MR retroperitoneuma kod obostrane i desnostrane (inhibin B, antispermijaska antitijela te NO u perifernoj krvi i u varikoznim venama još uvijek ne radimo u našoj ustanovi). Liječi se operacijski, ako je operacija potrebna. Indikacije za operaciju kod adolescenata u našoj ustanovi su: obostrane varikokele (preferira se laparoskopski pristup), simptomatske varikokele (bol, težina) te varikokele na osnovi kriterija za operaciju, a to su smanjenje promjera testisa za više od 20%, smanjenje volumena testisa za više od 10%, poremećaj spermograma iznad određene granice te porast FSH. Indikacija za operaciju su i uzročne varikokele (neplodnost, odrasli) Poslijeoperacijski rezultati pokazuju da do poboljšanja kvalitete sjemena dolazi u 50% operiranih u odrasloj dobi dok u adolescentnoj dobi dolazi do poboljšanja u 75% slučajeva promatrano prema kriteriju za operaciju. Komplikacije operacija su atrofija testisa, hidrocela i rediciv varikokele. Od 200 operiranih u odrasloj dobi približno 100 ih nakon operacije postaje plodno. Od 200 operiranih u dječjoj dobi približno 150 ih nakon operacije ima poboljšanje po kriteriju za OP što je dovoljan razlog da se, uz traganje za tumorom, varikokelea opservira i o potrebi operira u adolescentnoj dobi.

KIR 194. ANALYSIS OF ENDOLOOPS AND ENDOSTAPLES FOR CLOSING THE APPENDICEAL STUMP DURING LAPAROSCOPIC APPENDECTOMY

Zenon Pogorelić¹, Miro Jukić², Mislav Rakić³, Ivana Mrklić⁴, Nikica Družijanić⁵, Zdravko Perko⁵, Leonardo Patrlj³

¹Department of Pediatric Surgery, Split University Hospital Centre, ²University of Split, School of Medicine, Split, ³Department of Surgery, Dubrava University Hospital, Zagreb, ⁴Department of Pathology, Split University Hospital Centre, Split, ⁵Department of Surgery, Split University Hospital Centre, Split

Purpose: Acute appendicitis is the most common indication for intra-abdominal emergency surgery, and appendectomy is one of the most commonly performed procedures in abdominal surgery. Inadequate closure of the appendiceal stump leads to intra-abdominal surgical site infection. The aim of this study was to assess the efficiency of each technique by focusing on intraoperative and postoperative complications *versus* cost.

Methods: From June 2011 to June 2013, 333 patients from two different hospitals undergoing laparoscopic appendectomy were included in this prospective study. The patients were divided into two groups according to the technique used for appendiceal stump closure: 104 patients in stapler group and 229 in loop group.

Results: Among 333 patients who underwent laparoscopic appendectomy, there were 2 (0.6%) intraoperative complications and 22 (6.6%) postoperative complications. There were no significant between-group differences according to intraoperative and postoperative complications. The operative time was by 7 min shorter when the endoloop was used ($p=0.014$). The mean cost of operation was significantly lower when the loop was used (€ 554.93) comparing to stapler € 900.70 ($p=0.000$).

Conclusions: There is no clinical evidence for the routine use of endoscopic staplers. Appendiceal stump can be secured safely with the use of endoloops in the majority of patients. Surgeons have to be more selective and endostapler should only be used in case of clinical indication.

KIR 195. PROSPECTIVE VALIDATION OF ALVARADO SCORE AND PEDIATRIC APPENDICITIS SCORE FOR THE DIAGNOSIS OF ACUTE APPENDICITIS IN CHILDREN

Zenon Pogorelić¹, Stella Rak¹, Ivana Mrklić², Ivo Jurić¹, Tomislav Šušnjar¹, Jakov Meštrović¹, Klaudio P. Milunović¹

¹Department of Pediatric Surgery, ²Department of Pathology, Split University Hospital Centre, Split,

Objectives: Acute appendicitis is the most common intra-abdominal surgical emergency, and appendectomy is one of the most commonly performed surgical procedures in abdominal surgery. The purpose of this study was to compare the results of the Alvarado and PAS scoring systems and to establish which one is more reliable in setting the diagnosis of acute appendicitis in children.

Methods: All children operated on because of acute appendicitis from October 2011 to May 2013 were enrolled in this prospective study. There were 172 (55.3%) males and 139 (44.7%) females, median age 11.7 (range 3-17) years. The two clinical scoring systems were compared in the same patients and cutoff values were determined by the ROC analysis. In all patients, open or laparoscopic appendectomy was performed.

Results: A total of 311 patients were included in the study, 265 (85.2%) of them with acute appendicitis. The mean Alvarado score for patients with and without appendicitis was 8.2 and 6.7, respectively ($p < 0.001$). The mean PAS score for patients with and without appendicitis was of 7.8 and 6.6, respectively ($p < 0.001$). Based on the ROC analysis, a cutoff value for both scoring systems was 7. In patients with acute appendicitis and Alvarado score ≥ 7 , the correct diagnosis would have been set in 236 patients (sensitivity 89%, specificity 59%, positive predictive value (PPV) 93.1%), while in patients with acute appendicitis and PAS ≥ 7 , the correct diagnosis would have been set in 228 patients (sensitivity 86%, specificity 50%, PPV 90.1%). No significant difference was found in sensitivity and specificity between the observed scoring systems.

Conclusion: Both scoring systems can be of assistance in setting the diagnosis of acute appendicitis, but neither has adequate predictive value in assessing acute appendicitis and neither can be used as an exclusive standard in setting the diagnosis of acute appendicitis in children. Final decision still relies on the opinion of an expert pediatric surgeon.

KIR 196. TESTICULAR TORSION OF UNDESCENDED TESTIS IN CHILDREN

Zenon Pogorelić¹, Ivana Mrklić², Dubravko Furlan¹, Jakov Todorić¹, Ivo Jurić¹, Dražen Budimir¹, Davor Todorić¹

¹ Department of Pediatric Surgery, ² Department of Pathology, Split University Hospital Centre, Split

Objective: Cryptorchidism or undescended testes are testes that are not located normally in the scrotum. The undescended testicle also appears to be at a 10-fold risk of torsion compared to normally descended testicle. Only few cases of testicular torsion within the inguinal canal have been reported in current literature and are mostly limited to case reports. The aim of this study was to evaluate the management and outcomes of pediatric patients presenting with torsion of an undescended testis in the inguinal canal.

Methods: Case records of 84 children operated on for testicular torsion were retrospectively reviewed. Medical records included initial medical history, physical examination, operative findings, and results of follow up. The diagnosis of torsion of undescended testis was made clinically and confirmed by Doppler ultrasound and inguinal canal exploration.

Results: Eight children were operated following torsion of undescended testis. The mean age at the time of surgery was 10 years (range 7 days to 16 years). Left testicle was affected in 3 (37.5%) and right testicle in 5 (62.5%) cases. In four cases, the testicle was preserved and orchidopexy was performed, while in four cases orchidectomy was performed due to testicular gangrene. The mean duration of symptoms at the time of surgery was 6h in the orchidopexy group and 50h in the orchidectomy group. Follow-up demonstrated atrophy of the torsion testis in one patient, while the other three patients had testicles of normal size. No major complications were recorded.

Conclusion: Torsion of an undescended testis is a relatively rare phenomenon that should be suspected, diagnosed and treated without delay. This study highlights the importance of examination of external genital organs. With improved recognition of this entity and earlier referral of patients with undescended testes by primary care physicians, its occurrence may be prevented.

X. kongres
Pedijatrijskog društva
Hrvatske udruge medicinskih sestara

Poštovane kolegice i kolege,

Pozivamo Vas da svojim sudjelovanjem pridonese uspješnom radu IX. Kongresa Pedijatrijskog društva Hrvatske udruge medicinskih sestara. Našim sudjelovanjem ćemo dodatno obogatiti svoje stručne spoznaje te zajednički ostvariti novi doprinos pedijatrijskoj struci medicinskih sestara u Hrvatskoj. Pedijatrijsko društvo aktivni je član mreže pedijatrijskih društava Europe, te zajedno sudjelujemo u kreiranju zdravstvene njege djece i najboljih standarda u sestrinskoj praksi poštujući pritom Konvenciju o pravima djece. Promocija zdravlja i dobrobiti, prevencija nesreća i bolesti, sigurnost djece u bolnici, u obitelji i u široj društvenoj zajednici glavne su smjernice našeg rada. Zajedničko druženje na kongresu je poticaj za dobru suradnju i komunikaciju. Komunikacijom se strukturira raspoloživo vrijeme, postupno nastaju nova znanja, nastaju složene strukture koje nas povezuju i razdvajaju i koje odlučujuće djeluju na raspoloženje, na doživljavanje okoline međusobne odnose i na naše postupke. Ovo je prilika da osvijestimo kako je zdravstvena njega prijateljski naklonjena djetetu odnosno dijete odlučuje o zdravstvenoj njezi i liječenju, te djeca sudjeluju kao aktivan partner zdravstvenom djelatniku koji poštuje etički kodeks i profesionalno ponašanje.

*Dragica Beštak, bacc.med.tech.
Predsjednica pedijatrijskog društva HUMS-a*

Usmena priopćenja

Oral presentations

Moderatori: Dragica Beštak, Robert Lovrić, Milka Valpotić

1. DJECA „ŽRTVE“ SUVREMENOGA DRUŠTVA – OTROVNE IGRAČKE

Robert Lovrić, Ivana Debelić, Karolina Kramarić-Ratković*

* Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek
e-mail: robertlovric@gmail.com

Suvremeni život, uz sve prednosti i napredak koji se odražavaju na život, rast i razvoj djece, obiluje i negativnim okolnostima, uvjetima i utjecajima u području fizičkog okruženja djece, njihovog psihosocijalnog odrastanja i osamostaljivanja. Negativne okolnosti mogu imati ozbiljne posljedice za psihofizičko zdravlje, opću sigurnost i život djece. Zdravlje i blagostanje djece, kao najosjetljivije i za proizvođače igračaka najdragocjenije kategorije potrošača, stalna je briga svakog civiliziranog društva. Europska unija ne prihvaća i neće prihvaćati kompromise kada je u pitanju sigurnost potrošača, posebice djece. Igračke su jasan primjer kako danas funkcionira globalno tržište. Igračke mogu biti dizajnirane na jednom kontinentu, proizvedene na drugome, a prodane u bilo kojem dijelu svijeta. Proizvođači igračaka moraju promatrati djecu kao iznimno osjetljivu i ranjivu skupinu potrošača. Unatoč tomu što su proizvođači obvezni stavljati u promet samo sigurne igračke, mnogi proizvođači i distributeri igračaka ne poduzimaju odgovarajuće mjere kojima pridonose primjeni sigurnosnih zahtjeva, jer im je dobit prioritetni interes. Zabrinjavajući je podatak kako se na globalnom tržištu nalazi veliki broj igračaka koje ne zadovoljavaju standarde sigurnosti i kvalitete. Riječ je većinom o plastičnim igračkama koje otpuštaju takozvane globalne migracije, odnosno u dodiru sa slinom ili znojem ispuštaju otrovne i kancerogene kemikalije. Za poboljšanje sigurnosti igračaka i drugih proizvoda za djecu potreban je cjelovit pristup. Taj pristup obuhvaća organizacijske mjere, određivanje zdravstveno-pravnih normi, tržišni nadzor, istraživanje i poboljšanje informiranosti te zdravstvene prosvjećenosti potrošača. Područje zdravstvene ispravnosti igračaka u Republici Hrvatskoj regulirano je Zakonom o predmetima opće uporabe (N.N. 85/2006) i Pravilnikom o uvjetima u pogledu zdravstvene ispravnosti predmeta opće uporabe koji se mogu stavljati u promet (N.N. 54/2005.), prateći direktive Europske Unije. Najrigorozniji standardi u pogledu sigurnosti igračaka ili najstroži propisi o sigurnosti igračaka i odgovornosti za neispravne igračke predstavljaju mrtvo slovo na papiru ukoliko ne postoji djelotvorna i dosljedna provedba navedenih propisa u praksi. Želimo li zajamčiti sigurnost dječjih igračaka, pozvani su svi gospodarski i društveni akteri, dakle proizvođači, uvoznici, trgovci, tijela nadležna za tržišni nadzor, zakonodavac, tijela za normiranje, istraživačke i zdravstvene ustanove, udruge za zaštitu djece, te naposljetku i same udruge potrošača. Samo zajedno možemo uspjeti u naporima poboljšanja sigurnosti dječjih igračaka, te promovirati, očuvati i poboljšati zdravlje naše djece čija je budućnost vrlo često „u našim rukama“.

2. FILOZOFIJA SUVREMENE ZDRAVSTVENE NJEGE DJETETA

Robert Lovrić^{1,2} Dragana Milutinović³

¹ Klinika za pedijatriju, Osijek, Medicinski fakultet, Sveučilište u Osijeku, KBC Osijek, Osijek, ² Studij Sestrinstvo, Osijek,

³ Katedra za zdravstvenu njegu, Medicinski fakultet, Univerzitet u Novom Sadu, Novi Sad, Republika Srbija

e-mail: robertlovric@gmail.com milutind021@gmail.com

Kraj dvadesetoga stoljeća obilježava izrazito brz medicinsko-tehnološki napredak koji ima važan utjecaj na sve vidove zdravstvene zaštite djece. Produljuje se očekivano trajanje života uz smanjenje stope smrtnosti djece. Poneka djeca, koja danas prežive bolesti koje su u prošlosti bile smrtonosne, odrastaju s različitim smetnjama ili poremećajima u psihofizičkom razvoju, stoga zdravstvena njega djeteta zahtijeva neprekidan, sveobuhvatan, koordiniran i empatičan pristup. Pedijatrijske medicinske

ske sestre pružaju skrb poštujući suvremenu filozofiju zdravstvene njege djeteta koju obilježuju tri specifična koncepta: a) zdravstvena njega usmjerena na cijelu obitelj, b) atraumatska zdravstvena skrb i c) zdravstvena njega utemeljena na dokazima. Koncept obiteljski usmjerene zdravstvene njege uključuje partnerski odnos između djeteta, roditelja/skrbnika i medicinskih sestara tijekom planiranja, provođenja i evaluacije zdravstvene njege. Obuhvaća zdravu i akutno ili kronično bolesnu djecu svih uzrasta. Osigurava djetetu i roditeljima/skrbnicima mnoge dobrobiti: učinkovitu komunikaciju, smanjuje anksioznost, povećava razinu zadovoljstva i sigurnosti, skraćuje vrijeme boravka u bolnici i smanjuje ukupne troškove zdravstvene skrbi. Atraumatska zdravstvena njega minimizira/otklanja osjećaj psihofizičkoga distresa i pruža podršku djetetu i roditeljima/skrbnicima prije, tijekom i nakon zdravstvenih postupaka. Koncept atraumatske skrbi temelji se na etičkoj premisi "ne štetiti". Naglašena je važnost tzv. „terapijskoga dodira/zagrljaja“ kada je dijete tijekom zdravstvene skrbi u bliskom tjelesnom kontaktu s roditeljima/skrbnicima i zdravstvenim osobljem. Važan je dio atraumatske zdravstvene njege primjena različitih „metoda distrakcija“ koje osiguravaju odvratanje djetetove pozornosti tijekom mnogobrojnih invazivnih medicinsko-tehničkih postupaka. Zdravstvena njega utemeljena na dokazima podrazumijeva primjenu rezultata istraživanja u planiranju i realizaciji plana zdravstvene njege. Kliničko donošenje odluka temelji se na znanstvenim dokazima, potrebama i problemima djeteta/roditelja/skrbnika te kliničkim mogućnostima, s ciljem osiguravanja najviše razine zdravstvene skrbi. Zbog toga je važno da medicinske sestre razviju znanja i vještine neophodne za postavljanje relevantnih kliničkih pitanja, pretraživanje najboljih dokaza, analizu i integraciju znanstvenih dokaza u kliničku praksu te procjenu postignuća zadanih ciljeva zdravstvene njege. Filozofija suvremene zdravstvene njege djeteta ima jasnu zadaću smanjiti različitosti u zdravstvenoj skrbi djece te istovremeno promicati sigurnost djeteta/roditelja/skrbnika i važnost kvalitete u sustavu zdravstvene skrbi.

3. KOMPETENCIJE MEDICINSKIH SESTARA I NJIHOVA PRIMJENA

*Dragica Beštak**

* Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: dbestak@yahoo.com

Kompetencijski pristup upravljanja ljudskim resursima postaje sve popularniji zadnjih dvadesetak godina. Otkako se pojavio pojam kompetencije tj. kompetencija, njihovo proučavanje u teoriji i primjena u praksi sve su rasprostranjeniji. Kompetencije su kombinacija vještina, znanja, stavova, vrijednosti, sposobnosti i prosudbe, koje omogućavaju pravovaljano izvođenje zdravstvene njege. Kompetencije su rezultat obrazovanja u sestinstvu, a imaju za cilj pružanje sigurne, učinkovite i na etičkim načelima zasnovane zdravstvene njege. One uključuju znanje, razumijevanje i prosudbu, kognitivne, tehničke, psihomotorne i komunikacijske vještine. Nadalje kompetencije uključuju i osobne karakteristike, stavove i razvijenost međuljudskih odnosa. Kompetencije služe javnosti i poslodavcu, informiraju ih o tome što se može i smije očekivati od medicinskih sestara, a medicinskim sestrama služe kao smjernice za obavljanje onih aktivnosti koje su predviđene razinom obrazovanja. Kompetencije su određene kao karakteristike pojedinca na individualnoj razini, iako se definicije što su kompetencije znatno razlikuju. Koriste se u dva glavna međusobno povezana područja, u sklopu procjenjivanja radne uspješnosti i kao osnova za profesionalno usavršavanje.

4. UTJECAJ BOLNIČKOG OKRUŽENJA NA ISKUSTVO RODITELJA I DJECE TIJEKOM HOSPITALIZACIJE

Marija Ljubičić¹, Milka Valpotić², Josip Grgurić²

¹ Opća bolnica Zadar, Zadar, ² Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: marija.ljubicic@zd.t-com.hr, milka.valpotic@kdb.hr, josip.grguric1@zg.t-com.hr

Cilj: Analiza utjecaja bolničkog okruženja, bolničke hrane i higijene bolničkog prostora na stjecanje iskustava djece i njihovih roditelja tijekom hospitalizacije.

Metode: Modificirani Upitnik Picker dostavljen je roditeljima neposredno prije djetetovog otpusta. U istraživanju je sudjelovalo 570 roditelja čija su djeca hospitalizirana u razdoblju od travnja do srpnja 2013. godine u četiri bolnice u Republici Hrvatskoj (Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klinički bolnički centar Zagreb, Županijska bolnica Čakovec i Opća bolnica Zadar).

Rezultati: Rezultati u ovom radu dio su nacionalnog istraživanja o „Iskustvima djece i roditelja za vrijeme hospitalizacije“, koje su proveli Središnji koordinacijski odbor akcije za Osmijeh djeteta u bolnici i Institut HEQI za istraživanje kakvoće u zdravstvu (*Healthcare Empowerment Quality Institute*). Uzorak je vjerno prikazao populaciju, broj hitno hospitalizirane djece je 56,5%, a ostatak su planirane hospitalizacije. Rezultati pokazuju da samo 36,7% ispitanika ima mogućnost doći s djetetom u bolnicu

prije planiranog boravka kako bi upoznalo osoblje koje će se brinuti za dijete i okruženje u kojem će boraviti. Roditelji smatraju da su odjeli na kojima su boravila njihova djeca dobro projektirani s obzirom na dobne skupine te da odvojeni odjeli za dječake i djevojčice nisu potrebni (71,6%). No smatraju da bi sanitarne prostorije ipak trebale biti odvojene za dječake i za djevojčice (61,8%). Uočava se nešto slabija čistoća sanitarnih prostorija u odnosu na čistoću bolesničke sobe. Iako je velik broj ispitanika zadovoljan kvalitetom hrane u bolnici (87,7%), određeni broj djece ne jede bolničku hranu (9,7%).

Zaključak: Prisutna je značajna razina zadovoljstva roditelja boravkom u bolnici i skrbi za dijete. Poziv djece i roditelja prije hospitalizacije radi upoznavanja osoblja i okruženja nije uobičajena praksa u bolnicama. Nekonzumiranje bolničke hrane zahtijeva daljnju analizu razloga za to. Budući da HCCP sustav jasnom primjenom svojih načela omogućuje sigurnost i kakvoću provođenja dijetoterapije, njihova stroga primjena mogla bi rezultirati određenim potencijalno negativnim iskustvima djece zbog nemogućnosti uzimanja hrane koju preferiraju, a koja se u ustanove donosi? izvana. Iako je iskustvo roditelja o čistoći bolničkog okruženja pozitivno usmjereno, potrebno je naglasiti značenje učestalijeg čišćenja sanitarnih prostorija.

5. OTPUST DJETETA IZ BOLNICE - KAKO NAS RODITELJI I DJECA DOŽIVLJAVAJU

*Milka Valpotić, Anita Mišković, Ivana Bukovina**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: mikovianita@yahoo.com

Cilj: Prikaz i analiza rezultata dobivenih ispitivanjem iskustva roditelja i djece u bolnici modificiranim upitnikom Picker. Upitnik kao alat za ocjenu sveobuhvatnog rada bolnica, preispitivanja vlastitih rezultata kroz iskustvo roditelja, daje nam mogućnost da se dobivenim rezultatima služimo za aktivnosti radi poboljšanja kvalitete bolničkog liječenja djece.

Metode: Tijekom 2013. godine provedeno je istraživanje u Hrvatskoj o iskustvu roditelja hospitalizirane djece. Istraživanje je provedeno radi validacije standardiziranoga upitnika Picker (P1 *Inpatient Questionnaire*). Upitnik je sadržavao 61 pitanje, a ona su grupirana radi procjene iskustva roditelja vezanim za:

- prijem djeteta u bolnicu
- bolničko okruženje - odjel, aktivnosti na odjelu, čistoća i hrana
- odnos liječnika i medicinskih sestara - profesionalnost i komunikacija s djetetom i njegovim roditeljima
- pretrage, liječenje i operativni zahvati - informiranost pacijenta i njegovih roditelja
- skrb za dijete tijekom boravka u bolnici
- otpust djeteta iz bolnice.

Rezultati: Roditelji su uglavnom pokazali zadovoljstvo kakvoćom zbrinjavanja djece na dječjim odjelima i nema značajnijih odstupanja po pojedinim segmentima.

Zaključak: Dobiveni pokazatelji su indikativni u pozitivnom smislu, ali ne i toliko zadovoljavajući da se ne bi mogli još unaprijediti. Detaljnijom analizom postignutih standarda ustanovili smo da bi ih trebalo održavati i stalnim praćenjem poboljšavati. Za to je potrebno kontinuirano procjenjivati postignute standarde, a standardizirani upitnik je alat pogodan za takvo vrednovanje.

6. POTPORA MEDICINSKIH SESTARA U PRILAGODBI DJECE I RODITELJA NA KRONIČNU BOLEST

*Vesna Turuk, Mara Županić**

* Zdravstveno veleučilište, Zagreb

e-mail: vesnat@zvuh.hr, mara.zupanic@zvuh.hr

Dijagnoza kronične bolesti kod djece i roditelja, osobito ako je dijete prethodno bilo zdravo, može izazvati psihološki šok, stres, ljutnju, tugu kao i povećane tenzije u njihovim odnosima. Sve to zahtijeva prilagodbu u fizičkom, psihičkom i društvenom aspektu života djeteta i roditelja. Medicinske sestre trebaju pružiti potporu kroz zaštitu i brigu za kronično bolesno dijete i njegovu obitelj, stručno savjetovanje, liječenje, sestrinsku skrb, rehabilitaciju i psihološku pomoć. Dužnost im je da olakšaju fizičke i psihološke posljedice kronične bolesti na dijete i roditelje i da reduciraju razinu stresa, ali i da nastoje kontrolirati roditeljsko prezaštitničko ponašanje prema djetetu. Roditeljima i kronično bolesnoj djeci treba pomoći da usvoje konstruk-

tivne načine prilagodbe, metode suočavanja s bolešću kao i učenje tehnika koje im mogu olakšati postizanje ravnoteže između bolesti i zdravlja kad je to nužno. Sestrinske intervencije najvažnije su u početnom stadiju, odmah nakon utvrđivanja dijagnoze i procjene djetetovih specifičnih potreba, te kad se javlja strah od stigmatizacije, mogućih ograničenja i reakcija okoline, nisko samopoštovanje, nesigurnost te ograničavanje mogućnosti obrazovanja. Bez adekvatne pomoći sestara obitelji i djetete mogu se naći u krizi i upustiti u neprikladne metode suočavanja, koje mogu biti štetne u kratkoročnoj i dugoročnoj prilagodbi vezanoj za njihovo stanje. Profesionalna potpora medicinskih sestara potrebna je djeci i obitelji i u fazama kad imaju silnu želju za brzim oporavkom, ali i u zadržavanju određenog stupnja samostalnosti, naglašavanju samopouzdanja, te pripremi na eventualne buduće poteškoće. Partnerskim odnosom s roditeljima i djecom nastoji ih se suočiti s kroničnom bolešću, educirati dijete o preuzimanju inicijative u kontroli nad bolešću, uključiti ga u društvene aktivnosti, povezati s obitelji i djecom koja imaju slične ili iste probleme i očuvati integritet obitelji. Kronična bolest kod djeteta utječe na njegovo fizičko ili mentalno stanje, kao i na njegovo svakodnevno funkcioniranje u razdoblju dužem od tri mjeseca ili dužem od jednog mjeseca tijekom hospitalizacije. Uspostavljanje dobre komunikacije medicinske sestre s članovima obitelji i djetetom, pridobivanje na suradnju, optimističan stav, pružanje skrbi u kriznim situacijama, poticanje na odgovorno ponašanje u vezi s djetetovom bolešću čvrsti su temelj potpore. Takav pristup omogućava uzajamno povjerenje i poštovanje između medicinske sestre, kronično bolesnog djeteta i roditelja. Svakom kronično bolesnom djetetu treba pristupiti individualno, poštovati njegova prava i razumjeti njegove potrebe te ga zbrinjavati kroz holistički pristup.

7. SAGORIJEVANJE MEDICINSKIH SESTARA NA RADNOME MJESTU

*Ivana Jozak Haludek**

* Zavod za hematologiju i onkologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: ivana.jozak@gmail.com

Sagorijevanje na radnome mjestu posljedica je dugotrajne izloženosti stresu. Stres je stanje u kojem se pojedinac nalazi kad je suočen s problemima ili zahtjevima svoje okoline, kojima se ne uspijeva prilagoditi ili koji traže pojedinačne napore. Sagorijevanje medicinskih sestara na radnome mjestu vrlo malo je istraženo, iako je poznato da su medicinske sestre izložene visokoj razini stresa. Sagorijevanje na radnome mjestu dovodi do različitih tjelesnih i mentalnih simptoma iscrpljenosti. Dugotrajno izlaganje profesionalnom stresu dovodi do sagorijevanja koje označava progresivni gubitak idealizma, energije i smislenosti vlastitog rada. Sindrom sagorijevanja odvija se postupno, kroz četiri faze. U prvoj se fazi javljaju visoka očekivanja, u drugoj pesimizam i početno nezadovoljstvo poslom, treća je obilježena povlačenjem osobe i izoliranošću, dok se u četvrtoj fazi gubi potpuni interes za posao i njegovo napuštanje. Sve četiri faze karakteriziraju tri glavna obilježja, a to su emocionalna iscrpljenost, negativan ili ciničan stav prema kolegama, nadređenima i negativna procjena kakvoće vlastitog rada. Najugroženije skupine su medicinske sestre koje se na svom radnome mjestu susreću sa smrću, preopterećenošću poslom i visokim očekivanjima od rada, nerazumijevanje radne okoline, nemogućnost napredovanja unatoč trudu. Sestre koje na radnome mjestu dobivaju malo povratnih informacija o svom radu, a mnogo kritike, neorganiziranost posla i naposljetku neadekvatna plaća za posao koji obavlja. Hoće li kod osobe doći do razvoja izgaranja, ovisi o njejoj osobnosti. Psihički stabilne i snažne osobnosti lakše podnose veće razine stresa i opterećenja, za razliku od osjetljivijih i labilnijih osoba. Važno je navrijeme prepoznati rane simptome sagorijevanja, kako bi pomogli pojedincu. Dugotrajna izloženost visokoj razini stresora može se odraziti na smanjenje radne sposobnosti kao i na pružanje adekvatne zdravstvene njege, što u konačnici završava nezadovoljstvom pacijenata i povećanjem broja službenih prigovora. Europska agencija za sigurnost i zdravlje na radu smatra kako sindrom sagorijevanja na radnome mjestu može prouzročiti velike troškove za ustanovu i cijelo društvo. Rješavanje stresa na radnome mjestu od velike je važnosti, jer stres uvelike dovodi do slabijeg profesionalnog postignuća. Cilj ovog rada je prikazati sagorijevanje medicinskih sestara koje rade na dječjim odjelima i najčešće stresore koji uzrokuju sagorijevanje. U provedenoj anketi sudjelovalo je pedeset medicinskih sestara. Kao mjerni instrument primijenjen je upitnik o stresorima na radnome mjestu. Namjera je prikazati koji su najčešći izvori stresa u svakodnevnom radu, kako bi ih mogli otkloniti ili ublažiti. Sagorijevanje na radnome mjestu nije ugodno iskustvo, ali može biti prigoda za promjene i osobni rast.

8. STAVOVI RODITELJA O BOLNIČKOM ODJELU „PRIJATELJU DJECE“

Vesna Bušac*

* Opća bolnica Šibensko - kninske županije Šibenik, Šibenik
e-mail: vesna.busac@gmail.com

Uvod: Od osnivanja prvih dječjih odjela u RH početkom prošlog stoljeća bolnička zdravstvena zaštita djece bitno je evoluirala, no još nailazimo na neprimjerene postupke prema djeci u bolnicama. Poznato je kako psihološke teškoće malog pacijenta u bolnici, ali i roditelja, mogu otežati suradnju pri liječenju i usporiti brzinu njegova oporavka. U našoj zemlji olakšavanje boravka djeteta u bolnici omogućava akcija "Za osmijeh djeteta u bolnici". Dječji odjel OB-a Šibenik od 25.9.2009. godine nosi prestižni naslov „Prijatelja djece“. Roditelji djece liječene na pedijatrijskom odjelu OB-a Šibenik imaju pozitivne stavove prema kakvoći pružene zdravstvene usluge.

Cilj istraživanja: Cilj rada bio je postizanje dubljeg razumijevanja roditeljske percepcije kakvoće skrbi. Isto se tako želi identificirati probleme s kojima se roditelji susreću tijekom djetetova boravka u bolnici i nedostatke u organizaciji koji utječu na iskustvo roditelja, kako bi mogli definirati prioritete za poboljšanje i unapređenje zdravstvene usluge.

Ispitanici i metode: Tromjesečno istraživanje je provedeno upitnikom na 190 roditelja bolnički liječene djece.

Rezultati: Uočena je potreba za standardiziranim i validnim mjernim instrumentom na nacionalnoj razini te alatima koji bi prikupili informacije izravno od malih pacijenata. Udio dobivenih odgovora je 87,1%. Sudjelovalo je 82% majki i 16% očeva. Ispitanika srednjoškolskog obrazovanja bilo je 57%, a višeg i visokog 40%. Prosječan materijalni status izjavljuje 74% ispitanika. Prosječna dob djece iznosi 6,3 godine. Da je ovo prvo bolničko liječenje djeteta navodi 69 roditelja. Najveći udio je djece dobne skupine 1-4 godine (33%). Uslugu 24-satnog boravka uz bolesno dijete koristilo je 115 ispitanika. Dojeno je bilo 39-ero djece od 0-1 godine. Roditelji navode vrlo pozitivne stavove o bolničkom odjelu prijatelju djece (ukupna prosječna ocjena 4,4 mjereno na ljestvici od 1-5). Skrb medicinskih sestara dobila je vrlo visoku prosječnu ocjenu ($\bar{x}=4,503$), kao i skrb liječnika ($\bar{x}=4,494$). Prehrana, mogućnosti igre, sudjelovanja roditelja u terapijskim i dijagnostičkim postupcima, komunikacija, nedostatak zdravstvenog osoblja prepoznate su kao područja s najvećom mogućnošću za poboljšanje zdravstvene usluge.

Zaključak: Nalazi ovog istraživanja mogu djelovati kao katalizator za promjene, razvoj usluga kao i razvoj pružatelja usluga.

9. PEDAGOŠKI PRISTUP I RAD S KRONIČNO OBOLJELIM DJETETOM NA ODJELU ZA INTENZIVNO LIJEČENJE NOVOROĐENČADI

Tea Šimeg*

* DV Bukovac, Vrtić u bolnici, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: teasimeg@yahoo.com

Uvod: Cilj je svih pedagoških programa s djecom predškolske dobi u vrtićkim odjelima u bolnici smanjenje anksioznosti, stresa i straha te prevencija poteškoća tijekom i nakon hospitalizacije. Sve aktivnosti u radu s djecom temelje se na prenošenju predškolske djelatnosti u uvjete bolničke sredine i glavni ciljevi su razvoj pozitivnih stavova prema bolničkom okruženju, približiti bolnicu djeci na što humaniji i primjeren način te uklanjanje nelagodnih emocija prema nepoznatim doživljajima, što se provodi kroz individualne aktivnosti koje su najčešći oblik rada, a od odgojitelja zahtijevaju kvalitetnu pripremu i dobru procjenu.

Pacijent D.N. u dobi od 22 mjeseca koji je od svog rođenja na liječenju na Odjelu za intenzivno liječenje novorođenčadi u dobi od 8,5 mjeseci uključen je u individualan pedagoški program Vrtića u bolnici.

Zbog neprimjerne primarne sredine, a posebno nedostatka majke i obitelji kao najvećeg izvora učenja u toj dobi, D.N. zaostaje u razvoju za svojim vršnjacima.

Ciljevi individualnog programa kod D.N. su poticati rani razvoj u području grube i fine motorike, razvoj perceptivnih i intelektualnih sposobnosti i poticati okruženje za socijalno-emocionalni razvoj, tjelesno-psihomotorni razvoj i govorne sposobnosti.

Zaključak: Unatoč činjenici da je D. N. značajno napredovao gotovo u svim razvojnim područjima i dalje zaostaje te je potrebno puno poticanja, vođenja i usmjeravanja kako bi usvajao nova znanja i vještine. Zbrinjavanje ovako bolesnog djeteta zahtijeva timski pristup i stalnu razmjenu informacija u cilju napretka njegovog razvoja.

Moderatori: Štajnkler Biserka, Marijana Benković, Karolina Kramarić Ratković

10. GASTROSHIZA - OMFALOKELA IZAZOVI I NAČELA ZDRAVSTVENE NJEGE

*Marijana Benković**

* Zavod za neonatologiju i intenzivno liječenje, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

Uvod: Gastroskiza je defekt prednje trbušne stijenke lateralno od pupka, prolabirani abdominalni organi su nepokriveni, stijenka evisceriranog crijeva je edematozna, česte su atrezije i moguće nekroze crijeva. Omfalokela je defekt abdominalne stijenke u području pupka, različite veličine; prolabirani organi prekriveni su peritoneumom i amnionskom opnom, te ovojnice mogu s rođenjem biti rupturirane. Etiopatogeneza nije jasna. Povezuje se sa ženama koje su uzimale lijekove, alkohol, drogu, pušile i drugo. Kliničku sliku karakterizira postojanje otvora na trbušnoj stijenci koji se uvijek nalazi desno od pupka.

Cilj je utvrditi učestalost nastanka, komplikacija i preživljavanje ovih anomalija.

Metode: Uvid u povijest bolesti novorođenčadi.

Rezultati: Gastroskiza i omfalokela imaju učestalost od 1:5 000 živorođene novorođenčadi. U jednogodišnjem istraživanju od primljene 287-ero novorođenčadi oboljele od gastroskize - omfalokele bilo je njih 10-ero (2,8%). Ishod liječenja je dugotrajan i neizvjestan, ovisi o pridruženim anomalijama kardiovaskularnog sustava, uz koji smrtnost može biti i do 80%, a ako je riječ o samostalnom defektu, smrtnost je do 30%, kod manjih defekata preživljavanje može biti 100%.

Zaključak: Pravilno, pravodobno inicijalno zbrinjavanje, transport, preoperativna dijagnostika, liječenje i postoperativno zbrinjavanje od neizmjerne su važnosti za preživljavanje. Medicinske sestre imaju značajnu ulogu u svim fazama zbrinjavanja. Kako bismo svojim radom pridonijele što boljoj skrbi za bolesnika, nužna je trajna edukacija i usavršavanje u skladu s novim smjernicama u zbrinjavanju. Rana dijagnoza se može postaviti već u prvom trimestru ultrazvučnom dijagnostikom. I traženje pridruženih anomalija je obvezni dio prenatalnog pregleda.

11. KLINIČKE ZNAČAJKE DJECE I ADOLESCENATA S NOVOOTKRIVENOM ŠEĆERNOM BOLEŠĆU TIPA 1 U RAZDOBLJU 2010.-2013.

*Biserka Štajnkler, Jasna Radanović, Gordana Čolig, Ana Bogdanić, Nevena Krnić**

* Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb,
e-mail: bstanjkler@gmail.com

Uvod: U brojnim dosad provedenim studijama utvrđena je različita učestalost dijabetičke ketoacidoze (DKA) u novootkrivenih bolesnika s dijabetesom melitusom tip 1 (DM1) s obzirom na dob, spol, sezonske varijacije i druge relevantne kliničke čimbenike.

Cilj: Ispitati razlike u učestalosti javljanja DKA-a prilikom postavljanja dijagnoze s obzirom na dob i spol bolesnika te povezanost s razinama antitijela na tkivo gušterače, ostatnom funkcijom beta-stanica gušterače i metaboličkom kontrolom u djece i adolescenata s novootkrivenim DM-om1 tijekom posljednje četiri godine.

Metode: U studiju je uključeno 117-ero bolesnika (68 dječaka i 49 djevojčica) s novootkrivenim DM-om1 koji su liječeni u Klinici za pedijatriju, KBC-a Zagreb u razdoblju od 2010. do 2013. Iz medicinske dokumentacije prikupljeni su sljedeći podatci: prisutnost DKA-a ($\text{pH} < 7.3$, $\text{HCO}_3^- < 15$) prilikom otkrivanja bolesti, dob pri postavljanju dijagnoze, spol, koncentracije ICA, GAD i IA-2 antitijela, HbA1c i koncentracije C-peptida.

Rezultati: Srednja dob prilikom postavljanja dijagnoze je 7,8 (raspon 1-16) godina (0-6 godina 37,6%; 7-11 godina 38,5%; 12-16 godina 23,9%). DKA prilikom postavljanja dijagnoze bio je prisutan u 71/117 (60,7%) bolesnika i statistički je značajno veća učestalost u djevojčica ($\chi^2 = 5,7$, $p < 0.02$). Starija djeca (12-16 godina) češće imaju DKA, no razlika nije statistički značajna. Nije utvrđena povezanost učestalosti DKA i HbA1c ili koncentracije antitijela na tkivo gušterače. Srednja vrijednost HbA1c prilikom postavljanja dijagnoze je $11,7 \pm 1,9$. Nije nađena statistički značajna razlika u razinama HbA1c s obzirom na spol, koncentraciju C-peptida i antitijela na tkivo gušterače, ali utvrđena je statistički značajna povezanost razina HbA1c s dobi. Stariji

bolesnici imaju nešto više razine HbA1c prilikom postavljanja dijagnoze za DM1 ($r=0,244$, $p<0,01$). Nisu utvrđene statistički značajne razlike u sezonskoj varijaciji učestalosti DM-a1 ili DKA-a a obzirom na godišnja doba.

Zaključak: Učestalost novootkrivenih bolesnika s DM-om1 koji se prezentiraju DKA-om vrlo je visoka. U posljednje četiri godine DKA je češći u djevojčica i djece u pubertetu i adolescenciji. Edukacija medicinskog osoblja koje skrbi o starijoj djeci i adolescentima te informiranje javnosti o simptomima DM-a1 mogli bi dovesti do ranijeg prepoznavanja te bolesti i smanjenja učestalosti DKA-a prilikom otkrivanja šećerne bolesti.

12. MULTIDISCIPLINARNI PRISTUP U ZBRINJAVANJU NEURORIZIČNE NOVOROĐENČADI NAKON HOSPITALIZACIJE S OSVRTOM NA IMUNIZACIJU

*Višnja Mihelčić, Terezija Kostantinov**

* Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

Uvod: Pojam rizično djetete (*at risk baby*) pojavio se u medicinskoj literaturi 60-tih godina 20. stoljeća u Velikoj Britaniji. Sva djeca koja su imala različite komplikacije tijekom majčine trudnoće, pri porođaju ili neposredno poslije njega su neurorizična djeca. Oko 10% novorođenčadi ubraja se u skupinu neurorizične djece, a 3% od tog broja čine visokoneurorizična djeca.

Cilj: Prikazati kontinuitet praćenja neurorizične novorođenčadi nakon hospitalizacije, utvrditi stupanj neurorazvojnog oštećenja i provesti imunizaciju prema preporučenim postupcima.

Metode: Retrospektivno je analizirana sva hospitalizirana novorođenčad, od koje je većina bila nedonoščad s visokim neuro rizikom. Najveći neurorizici su bili hipoksično ishemično oštećenje mozga, intracerebralno krvarenje, hidrocefalus, razvojne anomalije mozga i leđne moždine.

Rezultati: U Zavodu za neonatologiju i intenzivno liječenje tijekom 2013. godine primljeno je 287-ero novorođenčadi, od toga 145-ero (51%) visokoneurorizična je novorođenčad. Nakon završetka liječenja kontinuitet praćenja neurorizične novorođenčadi nastavljamo kroz subspecijalističke ambulante za neonatologiju i ultrazvuk mozga, ambulantu za praćenje i neurorazvoj, probir sluha, skrining kukova, kao i druge ambulante, ovisno o djetetovim posebnim potrebama. U praćenju neurorizične novorođenčadi echoencefalografija (UZV mozga) zauzima značajno mjesto, kako u ranoj dijagnostici tako i u praćenju ishoda perinatalnog oštećenja mozga. U Ambulanti za neonatologiju i ultrazvuk mozga tijekom 2013. godine pregledano je 2000 djece s neurorizičnim čimbenicima. Od 04.12.2013. do 08.04. 2014. imunizacijom Palivizumabom obuhvatili smo 91-no novorođenče, od tog broja njih 24-ero je bilo gestacijske dobi manje od 28 tjedana (ekstremno nezrela nedonoščad), 32-je novorođenčadi bilo je gestacijske dobi od 28 – 32 tjedna. Kod većine novorođenčadi (71) bila je primijenjena mehanička ventilacija.

Zaključak: Neurorizična djeca zahtijevaju vrlo složen multidisciplinarni pristup u zbrinjavanju i nakon hospitalizacije. Važno je djetete što prije uključiti u razvojnu i fizikalnu terapiju uz obvezno podučavanje roditelja još za vrijeme boravka u bolnici. Program roditelji nastavljaju primjenjujući ga u njezi i igri s djetetom kod kuće. U multidisciplinarnom timskom radu treba istaknuti značenje educirane medicinske sestre koja je važna poveznica između roditelja, njihovog djeteta i ostalih članova tima koji sudjeluje u rehabilitaciji neurorizične djece. Zajedničkim radom, dobrom komunikacijom te izmjenom informacija, kako u timu tako i s roditeljima, možemo pridonijeti usmjeravanju djeteta s blažim neuromotoričkim odstupanjem k normalnom razvoju.

13. MULTIDISCIPLINARNI TIMSKI PRISTUP LIJEČENJU PRETILOSTI U DJECE I ADOLESCENATA

Gordana Čolig¹, Jasenka Ille¹, Andrea Špehar Uroić¹, Nevena Krnić¹, Marina Grubić¹, Ivanka Gregurinčić¹, A. Bogdanić¹, E. Pavić², V. Uroić², D. Jurakić³, M. Bedeković-Sliško¹, Nataša Rojnić Putarek¹

¹ Zavod za endokrinologiju i dijabetes, Klinika za pedijatriju Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, KBC Zagreb, Zagreb,

² Sektor prehrane i dijetetike, KBC Zagreb, Zagreb, ³ Katedra za opću i primijenjenu kineziologiju, Kineziološki fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb

e-mail: gordana.colig@zg.t-com.hr

Epidemija debljine u svijetu poprima velike razmjere i postaje značajan javnozdravstveni problem. Očekuje se da će u budućnosti učestalost pretilosti u djece i adolescenata i dalje rasti. Debljinu je važno prevenirati i liječiti, jer njezine posljedice značajno utječu na povećanje morbiditeta pojedinca, pa i na smanjenje očekivanog trajanja života. U sklopu Zavoda za

endokrinologiju i dijabetes Klinike za pedijatriju KBC-a Zagreb, na temelju dugogodišnje tradicije liječenja djece s prekomjernom tjelesnom masom, u ožujku 2013. godine pokrenut je terapijski projekt za pretilu djecu u Dnevnoj bolnici kojemu je, osim liječenja, cilj prevencija kasnih komplikacija bolesti, a samim time i poboljšanje kakvoće života bolesnika i njihovih obitelji. Nastavak je to kontinuiranog rada u liječenju djece s problemom pretilosti, koji je započeo otvaranjem Ambulante za pretilu djecu 1985. godine. Terapijski projekt temelji se na multidisciplinarnom timskom pristupu, strukturiranom liječenju, edukaciji i praćenju djece s prekomjernom tjelesnom masom. Osim pedijatra endokrinologa i medicinskih sestara, u radu sudjeluju psiholozi, pedagozi, nutricionisti i kineziolozi. Usvajanje i održavanje preporuka o zdravoj prehrani i tjelesnoj aktivnosti glavni su zadatci liječenja u kojem je kroz radionice uključena cijela obitelj. Kod mlađe djece intenzivno se radi na edukaciji roditelja, dok starija djeca i adolescenti kroz program samostalno usvajaju pravilne navike o prehrani i aktivnom životu. Liječenje počinje pregledom u Ambulanti za pretilu djecu, nakon kojeg se formiraju terapijsko-edukacijske skupine razdijeljene prema dobi pacijenata. Nastavlja se u Dnevnoj bolnici u intenzivnom multidisciplinarnom programu koji se svakodnevno izvodi kroz tjedan dana. Potom slijedi praćenje i kontinuirana edukacija bolesnika koji se provode jedan put na mjesec u okviru jednodnevnih radionica na kojima sudjeluju i djeca i roditelji, dijelom odvojeno, dijelom zajedno tijekom dvije godine trajanja liječenja. U tom razdoblju očekuje se usvajanje osnova o zdravoj prehrani i tjelesnoj aktivnosti te pridržavanje preporuka i održavanje zdravog načina života i primjerene tjelesne mase.

Kratkoročni rezultati u vidu smanjenja indeksa tjelesne mase i bolje psihološke prilagodbe vrlo su dobri, a prvi dugoročniji, time i konkretniji, zaključci bit će mogući nakon 24 mjeseca provođenja projekta.

14. ORALNI MUKOZITIS KOMPLIKACIJA ONKOLOŠKOG LIJEČENJA - ULOGA MEDICINSKE SESTRE U SPRJEČAVANJU I LIJEČENJU

*Marijana Kanceljak, Slobodanka Miškulin**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: mkanceljak@gmail.com

Oralni mukozitis je jedna od komplikacija onkološkog liječenja. To je upalna reakcija mukoznih stanica u usnoj šupljini. Očituje se crvenilom, edemom, upalnim promjenama, ulceracijama. Rezultat je bol, promijenjen okus, poteškoće gutanja. Može dovesti do ozbiljnih lokalnih i sistemskih komplikacija u smislu infekcija, krvarenja, teško kupirajuće boli, loše hidracije, malnutricije. Intervencije su usmjerene na prevenciju, liječenje, sprječavanje i ublažavanje komplikacija, važnost edukacije i uključivanja pacijenta u proces skrbi. Oralni mukozitis je ozbiljna komplikacija onkološkog liječenja, koja uvelike utječe na pacijenta fizički i psihički. Njena pojava za pacijenta znači duži boravak u bolnici, potrebu za primjenom specifične terapije, povećava troškove liječenja. Uz to dovodi do promjena u svakodnevnim aktivnostima kao što su hranjenje, komunikacija, socijalna interakcija, dovodi do promjene slike o sebi. Zbog boli i drugih komplikacija pacijent može biti životno ugrožen. Budući da su pacijenti djeca, rad s njima je specifičan. S njima valja biti empatičan, strpljiv, služiti se potrebnim komunikacijskim vještinama. Za što bolje provođenje skrbi potrebni su pacijentova suradnja i povjerenje. Treba voditi računa o dobi i karakterističnim reakcijama (strah, tuga, ljutnja, negativizam, agresija, zbunjenost). Fleksibilnost, dosjetljivost, tolerantnost bitni su u radu s djecom, kako bi intervencije bile modificirane individualno te djeci zanimljivije i prihvatljivije.

15. ZDRAVSTVENA NJEGA DJETETA NAKON OPERACIJE SINDROMA CHIARI

*Ksenija Kovačić**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

Sindrom Arnold Chiari je razvojna anomalija baze mozga kod koje nalazimo pomak određenih moždanih struktura u kanal kralježnične moždine. Ta malformacija može spriječiti slobodan prolaz likvora i krvi iz mozga u kralježnični kanal. Javlja se za vrijeme razvoja mozga još prije rođenja. Postoje četiri tipa. Simptomi ovise o opsegu i području zahvaćeno hernijacijom. Simptomi kod male djece su povraćanje, smanjena mentalna aktivnost, slabost i paraliza udova. Simptomi kod adolescenata obično su blaži i uključuju vrtoglavicu, oduzetost, slabost mišićne koordinacije, probleme s hodaњem, gubitak fine motorike i zujanje u ušima. Ako su simptomi blagi ili nisu prisutni, preporuka je redovito praćenje djeteta (MR i pregled djeteta). Na temelju našeg kliničkog iskustva najčešća dob djece koja su operirana je 3-6 i 15-18 godina. Dijete nakon operacije ide u JIL na 24-48 sati. Tijekom cijelog liječenja važno je provoditi individualan pristup prema djetetu te edukaciju njega i roditelja. Priprema za operaciju mora biti temeljita i planirana. Na taj način smanjujemo rizik od postoperativnih komplikacija.

16. POSTUPAK EKSPLANTACIJE ORGANA U JEDINICI ZA INTENZIVNO LIJEČENJE DJECE - PRIKAZ BOLESNIKA

*Đurđica Sofić, Zvezdana Tirić**

* Zavod za neonatologiju i intenzivno liječenje, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

Uvod: Kroz povijest u pravnim i medicinskim krugovima smrt se konstatirala u slučajevima prestanka određenih tjelesnih funkcija, prije svih prestanka disanja i rada srca. Usavršavanjem medicinskih tehnika i metoda koje su omogućile da se osobe koje ne daju znakove života vrte u nj, bilo je nužno uspostaviti nove kriterije kojima bi se utvrdila smrt. Danas je dijagnostika moždane smrti kompleksna. Potrebno je dokazati smrt cijelog mozga, uključivši i moždano deblo te potpunu ireverzibilnost takvog stanja. Klinički i paraklinički pregledi obavljaju se u određenim vremenskim intervalima, ovisno o djetetovoj dobi. Pregledi obuhvaćaju odsutnost svijesti, disanja, refleksa, moždane cirkulacije. Osobito je važan holistički pristup te razgovor s roditeljima o darivanju organa koji se mora voditi izuzetno oprezno, imajući na umu njihovo stanje. Djelotvorna briga o donoru ključna je u uspješnom očuvanju organa za transplantaciju.

Metode: Retrospektivnim uvidom u povijesti bolesti zaključeno je da je u Klinici za pedijatriju KBC-a Zagreb u razdoblju od 2010. - 2013. godine utvrđena moždana smrt u troje djece te je kod njih obavljena multiorganska eksplantacija.

Cilj: Ukratko prikazati kompleksnost situacija vezanih za slučajeve smrtnih ishoda.

Zaključak: Kvaliteta održavanja tjelesnih funkcija moždano mrtvog donora neposredno utječe na ishod transplantacije. Temelj dobrog održavanja organa za eksplantaciju je održavanje dobre perfuzije i oksigenacije svih organa. Medicinska sestra, kao ravnopravni član tima, ima zahtjevnju ulogu neprekidno skrbiti o pacijentu i o njegovim roditeljima, koji su u pedijatriji uključeni u proces zdravstvene njege.

Moderatori: Anka Drobac, Višnja Hrustić, Stanka Katić

17. TERAPIJSKO POZICIONIRANJE NEDONOŠČADI

*Karolina Kramarić Ratković, Ines Pačar**

* Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek
e-mail: karolina.kramaric@gmail.com

Prenatalno fetus u maternici ima cirkumferentna ograničenja pa se aktivni pokreti pojavljuju unutar konzistentnih i predvidljivih ograničenja. Uobičajena intrauterina postura djeteta je flektirani položaj s glavom i ekstremitetima u medijalnoj liniji. Nedonoščad ima nerazvijeno mišićno tkivo, zglobne strukture i gustoću kostiju. Ovisno o gestacijskoj dobi, neka djeca mogu izvesti spontanu fleksiju no obično su im ekstremiteti u abdukciji, eksterno rotirani te leže na podlozi potpuno opušteni. Dodatni problemi osim nezrelosti su pridružene bolesti i komplikacije, nedostatak energije, utjecaj gravitacije, količina i težina priključaka poput sistema za infuziju, raznih senzora i sličnog, koji dodatno doprinose problemu. Pozicioniranje doprinosi neurobiheavioralnoj organizaciji, razvoju kosti i mišića, neuromotornom funkcioniranju. Neke posljedice neodgovarajućeg pozicioniranja poput deformacije lateralnog svoda lubanje pojavljuju se tijekom hospitalizacije no većina nepoželjnih posljedica je uočljiva tek nakon otpusta iz bolnice. Izraz „novi pobol“ odnosi se na neurorazvojna kašnjenja i disfunkciju, a neodgovarajuće pozicioniranje može biti jedan od čimbenika koji doprinose razvoju istih. Pravilno pozicioniranje u inkubatoru stimulira posturu nedonoščeta sličnu intrauterinju. Pomagala za pozicioniranje i same tehnike pozicioniranja vremenom su evoluirale i doprinijele napretku znanja i tehnologije. Postoje brojni empirijski dokazi koji govore u prilog pozicioniranja kao utjecaja na neuromotorni razvoj, psihološko funkcioniranje, održavanja pravilnog obrasca spavanja te samog razvoja mozga. Idealno bi bilo pozicionirati nedonošče u udobno, meko „gnijezdo“ sa sigurnim, čvrstim i dovoljno visokim ograni-

čenjima. Dijete bi trebalo biti u laganoj fleksiji, srednjelinijskom položaju ekstremiteta, a glava i trup poduprti u neutralnom položaju. Tijekom zadnjih nekoliko desetljeća postalo je jasno kako pozicioniranje u Neonatalnim jedinicama intenzivnog liječenja ima utjecaj na razvoj nedonoščeta. Terapijsko pozicioniranje nije samo intervencija. Svaki zdravstveni djelatnik koji brine o nedonoščetu mora imati znanja, stavove i vještine kojima će osigurati dugoročne pozitivne ishode stanja malog pacijenta.

18. TRANSPORT ŽIVOTNO UGROŽENOG DJETETA

*Majda Dilberović, Anka Drobac**

* Opća bolnica Dubrovnik, Dubrovnik

Bolesno ili ozlijeđeno dijete može se primiti u zdravstvenu ustanovu ili odjel u kojima im se mogu pružiti i osigurati postupci oživljavanja ili ustaljenja stanja, ali ne mogu skrbiti o daljnjem liječenju. Tada dijete treba premjestiti u drugu zdravstvenu ustanovu ili odjel. Prijevoz bolesnika bi morao uključivati posebno obučene pedijatrijske timove koji se obično nalaze u sklopu Jedinice za intenzivno liječenje djece. Najbolji način prijevoza je *in utero*. Prijevoz između ustanova može se provoditi dvama načinima. Prvi je prijevoz novorođenčeta/djeteta „od sebe“. On podrazumijeva da za prijevoz/pratnju osiguramo osoblje ustanove u kojoj se novorođenče/dijete liječi. Prikladnu kakvoću skrbi tijekom prijevoza omogućuje prijevoz „k sebi“. On uključuje dolazak uvježbanog osoblja ustanove u kojoj će se bolesnik dalje liječiti. Ono preuzima bolesnika, prihvaća ga i skrbi o njemu tijekom prijevoza. Učinkovita priprema i planiranje su ključ sigurnog i uspješnog transporta. Priprema tima i prijevoza uključuje dobru komunikaciju.

Cilj rada: Analizom temeljenom na dokumentaciji prikazati odnos načina transporta, broj medicinskih sestara koje sudjeluju u prijevozu te analizirati druge uvjete koji utječu na njegovu kakvoću.

Metoda rada: Analiza podataka vođena kroz sestrinsku dokumentaciju u posljednjih pet godina, od 2009. do 2013.

Rezultati: Pokazuju da je kroz pet godina najveći broj transporta s dječjeg odjela bio načinom „od sebe“, dok je načinom „k sebi“ bio u prosjeku četiri do šest prijevoza, što bi bilo u omjeru 4:1. O transportu *in utero* nemamo zabilježenih podataka.

Zaključak: Ispravna procjena stanja bolesnika i uspješni postupci oživljavanja zajedno s prikladnim početnim liječenjem smanjit će mogućnost daljnjeg pobola ili smrtnosti vezane za transport. Specijalizirani pedijatrijski tim za prijevoz može prevesti teško bolesno ili ozlijeđeno dijete s najmanjom mogućom vjerojatnošću dodatnih komplikacija.

19. ZDRAVSTVENA NJEGA DJETETA S ARTRITISOM

*Jasminka Fresl**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: jasminka.fresl@gmail.com

Iako u pučanstvu postoji uvjerenje da su artritis zastupljeni u ljudi starije životne dobi, novije spoznaje te napredovanja dijagnostičkih metoda i proširenje edukacije zdravstvenih djelatnika govore u prilog tome da djeca često obolijevaju od artritisa. Artritis je bolest koju karakterizira upala jednog ili više zglobova, otok te slabija pokretljivost zgloba. Pojavljuje se kao akutni oblik bolesti i kronični koji zahtijeva dugotrajno liječenje. Kako bi se mogla postaviti točna dijagnoza, od iznimne važnosti uz klinički pregled je iscrpna anamneza kao i dijagnostičke metode koje uključuju krvne i radiološke pretrage. Liječenje se sastoji od primjene lijekova koji smiruju upalu zglobova i drugih organa te kombinacija fizikalne terapije koja treba odrediti funkciju zgloba i spriječiti deformitet. Zdravstvena njega provodi se prema najnovijim smjernicama o njezi bolesnika, a svrha joj je zbrinjavanje bolesnika u akutnoj fazi bolesti kao i edukacija i poticanje na to da sam sudjeluje u njezi u kasnijim fazama bolesti. Cilj provođenja zdravstvene njege kod bolesnika s artritisom je maksimalno očuvanje ili oporavak fizičke, psihičke i društvene funkcije bolesnika. To je kontinuirani i sustavni proces koji provodi multidisciplinarni tim s dugoročnim i kratkoročnim ciljevima, sukladno bolesnikovu statusu. Kao sastavni dio tima, bez kojeg se zdravstvena njega ne bi mogla provoditi, osim što provodi zdravstvenu njegu i postupke koje ordinira liječnik, medicinska sestra je važna spona između bolesnika i ostalog zdravstvenog osoblja. Iskustva pokazuju da bolesna djeca i njihovi roditelji gaje veliko povjerenje prema medicinskoj sestri. Njoj se mogu obratiti za pojašnjenje svake nejasnoće povezane s bolešću, što potvrđuje veliku ulogu medicinske sestre pri liječenju artritisa.

20. KOMPETENCIJE MEDICINSKE SESTRE U PRIMJENI BIOLOŠKIH LIJEKOVA KOD JUVENILNOG IDIOPATSKOG ARTRITISA

*Elizabeta Kralj Kovačić, Katarina Križan Novoselec**

** Dječja bolnica Srebrnjak, Zagreb*

e-mail: ekkovacic@yahoo.com

Upotreba bioloških lijekova u liječenju upalnih reumatskih bolesti počinje otprije 20-ak godina. Broj pacijenata koji primaju biološke lijekove svakodnevno raste, zahvaljujući pozitivnim rezultatima njihove primjene.

Povoljan učinak bioloških lijekova temelji se na brzom i boljem terapijskom odgovoru nego primjena onih konvencionalnih, dolazi do poboljšanja kliničkog stanja bolesnika, poboljšanja laboratorijskih pokazatelja upale te strukturnih promjena na zglobovima.

Biološki lijekovi svrstavaju se u nekoliko kategorija:

1. Inhibitori TNF-a (Etanercept, Infliksimab, Adalimumab)
2. Antagonisti interleukina (Anakinra, Tocilizumab)
3. Anti- CD20 monoklonsko antitijelo (Rituksimab)
4. Djelovanje na signalne putove - CTLA-4 (Abatacept).

Primjenjuju se intravenski u obliku infuzija ili potkožnim injekcijama. Juvenilni idiopatski artritis je skupina sličnih bolesti koje započinju u dječjoj dobi (prije navršene 16. godine), a očituju se upalom jednog ili više zglobova koja traje najmanje šest tjedana. Etiologija bolesti je nepoznata. Primjenom bioloških lijekova bolesnicima s juvenilnim idiopatskim artritisom značajno se poboljšava kakvoća života. S obzirom na ograničenu pokretljivost i aktivnost, izuzetno je važno da se bolesnike educira o planiranju razdoblja za odmor i aktivnosti te da se djeci osigura maksimalno uključivanje u sve dnevne aktivnosti, prilagođene njihovim mogućnostima. Edukacija bolesnika i roditelja o biološkoj terapiji, načinu primjene i mogućim nuspojavama izuzetno je važna, jer određenu terapiju nakon dobre stručne edukacije bolesnik može primjenjivati kod kuće.

Biološki lijekovi znače veliki napredak u liječenju upalnih reumatskih bolesti, primarno juvenilnog idiopatskog artritis. Zadaća medicinske sestre kao člana tima je psihička i fizička priprema bolesnika, primjena ordiniranog lijeka, nadzor bolesnika za vrijeme i nakon primjene biološkog lijeka, rano uočavanje neželjenih nuspojava, edukacija roditelja i bolesnika prije, tijekom i nakon hospitalizacije te vođenje sestrinske dokumentacije.

21. POSEBNE PREHRAMBENE POTREBE DJECE PREDŠKOLSKO DOBI NA PODRUČJU REPUBLIKE HRVATSKE

*Kristina Vokić**

** Dječji vrtić "Bukovac", Zagreb*

e-mail: kristina.vokic@yahoo.com

Posebne prehrambene potrebe djece predškolske dobi su osjetljiv, uvijek aktualan društveni i zdravstveni problem. Sve je više djece sa problemima nutritivnih alergija i/ili intolerancije na hranu, koje zahtijevaju cjelodnevnu skrb kako njih samih, tako i okoline koja se skrbi za njih. Zdravstvene voditeljice u dječjim vrtićima imaju odgovornu ulogu u organizaciji prehrane djece, jer moraju voditi računa o mogućim štetnim utjecajima korištenih namirnica, te kontrolirati kvalitetu i kvantitetu obroka kako generalno, tako i individualno za svako pojedino dijete. Problemi pretilosti i/ili pothranjenosti prate se redovitim antropometrijskim mjerenjima, koja se uspoređuju. Zdravstvena zaštita djece sa posebnim prehrambenim potrebama djece predškolske dobi polaznika vrtića izuzetno kompleksan je i nadasve zahtjevan posao za koji je neophodna kvalitetna komunikacija, kako sa roditeljima, tako i drugim zdravstvenim stručnjacima. Ovaj rad prikazuje rezultate istraživanja zastupljenosti djece predškolske dobi sa posebnim prehrambenim potrebama na području Republike Hrvatske.

Cilj istraživanja:

1. Ispitati koliki broj djece po dobnim skupinama ima posebne prehrambene potrebe prema određenim kategorijama.
2. Zastupljenost posebnih prehrambenih potreba po županijama

3. Ispitati statistički značajna odstupanja posebnih prehrambenih potreba
4. Suradnja roditelja u svezi sa posebnim prehrambenim potrebama njihovog djeteta i vrtića
5. Ispitati koji je model upisa djece sa posebnim prehrambenim potrebama najzastupljeniji.

Metoda istraživanja: Anketni listić. Istraživanje je provedeno u 32 vrtića i njime je obuhvaćeno ukupno 19 305 djece predškolske dobi.

Zaključak: Sva djeca predškolskog uzrasta imaju pravo biti uključena u vrtić bez obzira na individualne prehrambene ili druge potrebe. Vrtić je jedino mjesto gdje se vodi kompleksna briga o sveobuhvatnom razvoju svakog djeteta ponaosob.

Moderatori: Anela Čulo, Natalija Jurak, Tamara Tomić

22. NEMIRNO DIJETE

*Jadranka Lisak**

* Dom zdravlja Zagreb-Istok, Zagreb

e-mail: jadranka.lisak@gmail.com

U prvim mjesecima djeca se uvelike razlikuju u ponašanju, ovisno o senzibilnosti s kojom su rođena te iskustvu i doživljaju samog porođaja. Djeca plaču iz više razloga: premorenost, pretjerane stimulacije, samoće, nelagode. Plakanje je najčešće uzrokovano nemogućnošću da se emocionalno poveže s mamom i uspostavi tu nevidljivu vezu. Sposobnost uspostavljanja te povezanosti ovisi o emocionalnoj otvorenosti majke.

Cilj je povećati samopouzdanje roditelja, ojačati njihov odnos s djetetom te promovirati zdrav razvoj kod roditelja i djece.

Plakanje povećava kapacitet pluća kod rođenja, pojačava motoričku aktivnost, pomaže pri regulaciji temperature i začinje proces stvaranja privrženosti/socijalne interakcije. Plakanje je, kao i kod djece rođene na termin, najjače u dobi od četiri do šest tjedana. Način plakanja može biti drukčiji kod djece rođene na termin. Iznenadni početak je nepredvidiv, plakanje je višeg tona te brzo dobiva na jačini, doima se kao vrisak boli. Fizički znakovi su stisnute šake, grimase/crvenjenje te plinovi/napuhanost. Različiti putovi koji vode do pretjeranog plakanja mogu biti nezrelost gastrointestinalnog trakta, intolerancija na kravljje mlijeko/laktozu, senzorni pragovi, prolazni probavni problemi, abnormalna osjetljivost središnjeg živčanog sustava, prenatalni utjecaji te stres uzrokovan odnosom roditelja i djeteta. Povraćanje je normalan dio djetetova odrastanja. Većina dojenčadi ima refluks, s najjačim simptomima oko dobi od četiri mjeseca, koji prestaju oko 12. mjeseca. GERD je definiran kao kronični simptomi ili oštećenja sluznice nastala abnormalnim refluksom u jednjaku. Kad posumnjati na GERD kod djece koja pretjerano plaču? Kad je plakanje izraženije prilikom hranjenja, često povraćanje koje izaziva djetetovu neugodu, odbijanje hranjenja, problemi s dobivanjem na tjelesnoj masi, dijete napinje leđa unazad i nadesno, kašljanje, gušenje, davljenje i teškoće pri disanju. Najveći stres roditeljima zadaju produženi izboji plača i njegov visok intenzitet, kad se plač ne smanjuje kod nošenja djeteta, kada dijete pokazuje otpor prema umirivanju, zbog čega se roditelj osjeća kao da gubi kontrolu (St. James Roberts, 2007.). Postoje rizici od razvitka problema u ponašanju/razvoju, problema u odnosu roditelja i djeteta, zlostavljanja djeteta te obiteljskog stresa i majčine depresije. Odgovarajući na ispravan način na djetetov plač, prva je i najteža komunikacija, to je izazov s kojim se suočava svaka majka. Njena je dužnost stvoriti poticajno okruženje koje smanjuje djetetovu potrebu za plakanjem. Educirati majku da na plač odgovori brzo, dosljedno i cjelovito.

23. NEUROFIBROMATOZA TIP 1 - PRIKAZ BOLESNIKA

*Klementina Gerovac**

* Klinika za pedijatriju, KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb

e-mail: klementinagerovac@gmail.com

Uvod: Neurofibromatoza tip 1 (NF1) jedna je od najčešćih autosomno dominantnih genetičkih bolesti koja se očituje brojnim manifestacijama različitih organskih sustava, poznata i kao periferna neurofibromatoza, ili Von Recklinghausenova bolest. Prevalencija se procjenjuje na 1:3000-4000 bolesnika.

Roditelj s NF-om1 ima 50% mogućnosti za prenošenje promijenjenog genskog alela, odnosno mutiranog gena na svoje dijete. Bolest ima brojne komplikacije, patogeneza nije razjašnjena. Dijagnoza NF-a1 može se relativno lako postaviti na temelju kliničkih i dijagnostičkih kriterija pomnim i cjelovitim fizikalnim pregledom i detaljnom povijesti bolesti. Liječenje NF-a1 je simptomatsko i u pravilu se svodi na liječenje komplikacija, stoga je rano otkrivanje imperativ za sprječavanje teških oštećenja.

Prikaz bolesnika: Dječak u dobi od osam godina i osam mjeseci redovito se kontrolira na našoj klinici zbog neurofibromatoze tipa 1, tumora vrata i medijastinuma (pleksiformni neurofibrom) sa stenozom supraglotičkog područja i traheje koja je potisnuta ulijevo. Dječakova majka i baka također boluju od ove bolesti. Prvi put je primljen u našu kliniku u dobi od dvije godine radi obrade anomalije dišnih putova. Prethodno u više navrata hospitaliziran na Klinici za otorinolaringologiju zbog recidivirajućih laringitisa, gdje je endoskopski uočena anomalija larinksa i sužen lijevi bronh. Nakon prijma dječaka uočene fenotipske karakteristike zadovoljavaju kriterije za neurofibromatozu tip 1. Obavljenom obradom (CT toraksa) kod dječaka je otkrivena tumorozna tvorba gornjeg medijastinuma. Indiciran je operativni zahvat, no uvidom u nalaze i pregledom djeteta, s obzirom na to da je ono visokog rizika anestezije (ASA skupina IV/V) te da za operaciju nije postavljena vitalna indikacija, na anesteziološkom konziliju odlučeno je odustati od operacije. Konzultirani su liječnici iz europskih i američkih centara za liječenje NF-a1, također bez pozitivnog odgovora o mogućem operativnom zahvatu. Dječak je dosad više puta priman na našu kliniku, najčešće zbog febrilnog respiratornog infekta, eupničan s inspiratornim stridorom. Liječenje se provodilo simptomatski bez potpore kisika, s obzirom na zastoj sekreta u dišnim putovima, provođena je antibiotska terapija unatoč virusnoj etiologiji.

Zaključak: Zbog vrlo raznolikog načina prezentacije bolesti, od vrlo blagih, jedva zamjetnih znakova do ozbiljne narušenosti zdravlja i izgleda, bolesnici s NF -om1 mogu imati cijeli niz različitih psihičkih poremećaja, tako da je psihička prilagodba jedan od najvažnijih aspekata u zdravstvenom zbrinjavanju takvih bolesnika.

Liječenje djece s NF-om1 zahtijeva višestrukovni pristup suradnju liječnika i drugih stručnjaka, medicinskih sestara, nastavnika i roditelja.

24. NEUROLOŠKI SIMPTOMI U DJECE SA SOMATIZACIJOM

*Anela Čulo, Martina Balaško**

* Zavod za dječju neurologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: anelaculo@yahoo.com

Cilj ovoga rada je upozoriti na sve veće probleme odnosno psihosomatske promjene u dječjoj i adolescentnoj dobi. Izraz psihosomatika opisuje da psiha, tj. cjelokupni ljudski život, može imati neželjeni učinak na tijelo koje je sastavljeno od sustava raznih organa. To također znači da su psiha i tijelo nerazdvojni te da mogu utjecati jedno na drugo. Za somatizaciju u dječjoj dobi karakteristična je prisutnost kombinacije simptoma poput glavobolje praćene vrtoglavicom. Vrlo česti razlozi pedijatrijske opservacije i tretmana u djece su pritužbe na somatsku bol, bez nekih jasnih organskih uzroka. Tjelesni simptomi mogu biti i obilježje nekih duševnih poremećaja koji imaju početak u ranoj dječjoj dobi, npr: glavobolje, bolovi u trbuhu, poremećaj spavanja. Smatra se da tjelesni simptomi mogu biti oblikom komunikacije djeteta kojim se ono služi kad mu je otežan ili onemogućen emocionalni dijalog s njemu važnim osobama. Ti tjelesni simptomi mogu se ponavljati ili dugo trajati pa zahtijevaju hospitalizaciju. Pedijatri se redovito susreću s tjelesnim simptomima koji nisu jasno povezani s ikojom bolešću. Najčešći simptomi su glavobolja, vrtoglavica, slabost te trnci u ekstremitetima. U razdoblju od 2012. – 2014. godine kroz Zavod za dječju neurologiju obrađeno je 80-ero djece koja su imala glavobolje, vrtoglavice i sinkope. To dokazuje da je somatizacija široko raširena i ozbiljna te da se psihosomatski simptomi javljaju sve učestalije kod djece i mladih. Otprije deset godina

istraživanje je pokazalo značajan porast broja simptoma. Autori smatraju da je razlog tome sve veći broj negativnih stresnih životnih događaja, npr. opterećenost školom, poremećaj u funkcioniranju obitelji, promjene u načinu života mladih. Glavobolje koje nastaju u interakciji psihogenih i somatskih čimbenika nije moguće liječiti bez holističkog i timskog pristupa.

25. POJASNE MIŠIĆNE DISTROFIJE

*Natalija Jurak**

* Klinika za pedijatriju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

e-mail: juraknatalija@gmail.com

Cilj rada je prikazati pacijenta s pojasnom mišićnom distrofijom te istaknuti važnost i ulogu medicinske sestre kod tog bolesnika. Uz to se želi prikazati značenje prvobitne sestrine procjene te uloge kompletne anamneze. Želi se istaknuti važnost sestrinske skrbi koja je usmjerena na procjenu bolesnika i na njegove osnovne ljudske potrebe, planiranju i provođenju zdravstvene njege, kako bi intervencije bile pravilno usmjerene i kako bi ishod zdravstvene njege bio optimalan. Uz to se želi prikazati osnovna obilježja bolesti, učestalost prema pojedinom tipu nasljeđivanja i upoznavanje najraširenijih skupina pojasnih mišićnih distrofija. Tu je i osvrt na istraživanje provedeno u Hrvatskoj te uloga interdisciplinarnog pristupa i međusobna suradnja zdravstvenih djelatnika. Bit će riječi o dijagnostici kod mišićne distrofije te liječenju i rehabilitaciji.

Uloga medicinske sestre u procesu rehabilitacije osoba s pojasnom mišićnom distrofijom određena je činjenicom da je medicinska sestra član rehabilitacijskog tima koji najviše vremena provodi uz pacijenta. Razvojem medicine i društva sve više težimo ostvarivanju najviše razine kakvoće života, što znači da su postupci zdravstvene njege vrlo važna karika koja obuhvaća široko psihosocijalno i somatomotoričko područje čovjekova života. Individualni i holistički pristup rješavanja problema pacijenata uvjetuje da medicinska sestra mora postići širok stupanj stručne komunikacije i suradnje. Bolest dovodi do potpune ovisnosti o stalnoj skrbi druge osobe te socijalne izoliranosti oboljelog i njegove obitelji, u kojoj dolazi do preraspodjele uloga, emotivnog i materijalnog iscrpljenja. Članove obitelji je potrebno obuhvatiti odgovarajućim psihosocijalnim terapijskim tretmanom u radi potpore, uz prigodnu edukaciju i informiranost o obilježjima, tijeku i prognozi bolesti. Timski rad stručnjaka vezanih za ovu bolest je nužan.

26. POSEBNOSTI ZDRAVSTVENE SKRBI DJECE S MULTIPLOM SKLEROZOM

*Kristina Kužnik**

* Odjel neuropedijatrije, Klinika za pedijatriju, KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb

e-mail: kristina.kuznik@gmail.com

Multipla skleroza (MS) kronična je autoimuna demijelinizacijska bolest središnjeg živčanog sustava obilježena propadanjem mijelinske ovojnice živčanih vlakana i upalnom reakcijom. Početak bolesti prije 10. godine života je rijedak i javlja se u manje od 1% djece. Najčešće se manifestira oko 15. godine života, i to češće kod ženske djece sa simptomima sličnim odrasloj populaciji. Simptomi MS-a ovise o mjestu zahvaćanja i jakosti upale mijelinske ovojnice aksona. Kako je MS u dječjoj dobi rijedak, treba razmotriti druge bolesti koje se prezentiraju na sličan način kao i MS. Kod oko 16 do 20 % djece, većinom mlađe od 11 godina, treba uvijek misliti na akutni diseminirani encefalomijelitis (ADEM) prije postavljanja dijagnoze MS-a, jer je sama bolest u prepubertetskom razdoblju rijetka. Posebnost zdravstvene skrbi i pristupa pacijentu s multiplom sklerozom sastoji se prvenstveno u multidisciplinarnom pristupu, jer treba gotovo istodobno rješavati čitav niz zdravstvenih problema. Pacijent treba aktivno sudjelovati u svim aktivnostima, kako bi gradio samopouzdanje, jačao mišićnu strukturu, stvorio povjerenje u zdravstveni tim. Takav će pristup pomoći pacijentu da se ne osjeća usamljeno ili izolirano. Njihovi vršnjaci uglavnom neće shvaćati s čime se oni moraju nositi sada kad boluju od MS-a. Adolescencija je razdoblje koje je sam po sebi stresno i problematično za mladu osobu. Odrastanje s kroničnom bolešću samo pridonosi negativnim emocijama. Mnogi adolescenti navode kako su ljuti na sebe, svoje roditelje, na multiplu sklerozu i cijelu životnu situaciju i potrebno im je vrijeme da se nauče živjeti s ovom bolešću. Mnogi mladi ljudi izražavaju i osjećaje neugode ili čak sram kad govore o relapsima svoje bolesti. Medicinski tim treba otvoreno razgovarati s djetetom i roditeljima. Djeca i adolescenti ne razmišljaju na isti način kao odrasli, i to treba uzeti u obzir. Multipla skleroza bilo kojeg člana obitelji, pogotovo djeteta, uvelike utječe na život cijele obitelji, ali ne smije se dopustiti da bolest upravlja njihovim životima. Briga za djecu oboljelu od multiple skleroze zahtijeva multidisciplinarnu i multiprofesionalnu razinu znanja medicinskih sestara. Uz ostale profesionalce koji su uključeni u liječenje i poboljšanje

kakvoće života oboljelih medicinske sestre imaju najviše veze s pacijentima i njihovim obiteljima. Trebaju poticati pacijentovo samopouzdanje, poticati i naglašavati važnost rehabilitacije i redovitih kontrola, kako bi progresija bolesti bila što sporija i manja. Stalno usavršavanje omogućuje bolje poznavanje prirode bolesti, psihosocijalnu i emotivnu skrb pacijenta i obitelji.

27. PROCJENA STANJA SVIJESTI I DIJETE S FEBRILNIM KONVULZIJAMA

Vera Varkaš, Nina Mesulić, Suzana Ančić

*Odjel za pedijatriju, Opća bolnica Dubrovnik, Dubrovnik

e-mail:suzy2601@gmail.com

Definicija svijesti podrazumijeva svjesnost samog sebe i okoline, sposobnost korektnog odgovora na mehaničke i verbalne podražaje te sposobnost sjećanja skorijih događaja. Procjena stanja svijesti i sveukupnog neurološkog statusa spada, uz procjenu disanja i cirkulatornog statusa, u temeljnu kliničku evaluaciju kritično bolesnog djeteta. Procjenu stanja svijesti vršimo već kod prvog kontakta s bolesnim djetetom, paralelno s procjenom vitalnih funkcija. Naime, upravo djetetova reakcija na ono što se s njime događa pri pregledu često nam daje najvažnije podatke o njegovom neurološkom statusu. Febrilne konvulzije su prigodni moždani epileptički napadi izazvani visokom temperaturom koja nije uzrokovana akutnom infekcijom središnjeg živčanog sustava. Najčešći su konvulzivni klinički sindrom, a javljaju se isključivo u dječjoj dobi. Pojavljuju se najčešće u dobi od šestog mjeseca do pet godina te ne uzrokuju oštećenja mozga niti imaju negativan utjecaj na intelektualni razvoj djeteta. Ostavljaju traumatsko iskustvo roditeljima, doživljeno prigodom prvog napadaja febrilnih konvulzija kod djeteta. Što se tiče nekih predisponirajućih faktora, najčešće spominjani su: godine, genetička predispozicija, muški spol, težak porod i kod djece s nižom porođajnom masom te kod djece s usporenim ranim neurološkim razvojem.

28. DISTONIJA, PAROKSIZMALNI POREMEĆAJ POKRETA U DOJENČADI - PRIKAZ BOLESNIKA

*Marijana Dražić**

* Klinika za dječije bolesti, KBC Split, Split

e-mail:marijanadrazic@live.com

Distonija dolazi od grčke riječi, a znači izmijenjen tonus. Očituje se kao nevoljna kontrakcija koja uzrokuje abnormalno držanje uz okretanje i uvijanje trupa i udova. Obzirom na godine od početka pojave prvih napadaja dijeli se na dojenačku, dječiju i juvenilnu, a također se dijele i obzirom na etiologiju i anatomske distribucije no bez obzira na vrstu i uzrok razlike između pojedinih tipova su vrlo važne zbog vrste terapije kojom se liječe. Paroksizmalni poremećaj pokreta čest je u dječjoj populaciji. Mnoga djeca ponekad ispoljavaju paroksizmalne poremećaje kao što su neobičajeno ponašanje, manirizmi, pokreti koji se ponavljaju ili atake s gubitkom svijesti. Čak 60% dojenčad i koja se upućuju na procjenu paroksizmalnih poremećaja imaju neepileptičke atake. Oni se javljaju kao iznenadni brzi, s gubitkom svijesti ili bez, a u kliničkom ispoljavanju mogu često recidivirati. Neepileptički napadaji imaju podrijetlo u cerebralnoj disfunkciji različitog uzroka. Ovim prikazom slučaja pokazujemo razliku između epileptičkih i neepileptičkih napada što može biti jako teško naročito u dojenačkoj dobi. U procesu dijagnostike valja uzeti u obzir dob, kliničku sliku napada i rezultate pretraga. Dijagnostička metoda izbora je video EEG poligrafija. Pogrešna dijagnoza neepileptičkih napada može imati za posljedicu dugotrajno uzimanje antiepileptika koji mogu imati i štetne posljedice. Uloga medicinske sestre odnosi se na skrb za dijete u vrijeme i poslije napada, skrb za roditelje kojima je potrebna edukacija i psihološka pomoć, te pravilno vođena sestrinska dokumentacija.

29. SKRB ZA DIJETE S GUILLAIN BARRÉOVIM SINDROMOM

*Tamara Tomić**

* KBC Split, Split

e-mail:tamarast67@yahoo.com

Akutni poliradikuloneuritis ili Guillain Barréov sindrom (GBS) akutna je simetrična progresivna neuropatija i najčešći je uzrok akutnog paralitičkog sindroma u djece. Klinička slika razvija se najčešće nakon respiratornih ili gastrointestinalnih infekcija, s razdobljem latencije od nekoliko dana do nekoliko tjedana. GBS je zapravo autoimuna bolest u kojoj imunološki sustav

napada mijelinske ovojnice perifernih živaca tako da dolazi do edema, upale i na kraju do razaranja mijelina. Posljedica toga je usporenje pa i prekid protoka impulsa - mišići nisu stimulirani, što se klinički počinje očitovati najprije kao simetrična pareza proksimalne muskulature donjih ekstremiteta, uz fascikulacije, trnce i/ili ukočenost, ali se ubrzo širi, pa unutar jednog ili nekoliko dana može zahvatiti čitavo tijelo i progredirati do paralize i hipoventilacije, koja se javlja u slučaju zahvaćenosti respiratornih mišića. S obzirom na brojnost mogućih simptoma, od početne utrnulosti pa do paralize koja zahtijeva mehaničku ventilaciju, te na provođenje terapijskih postupaka i preveniranje brojnih mogućih komplikacija bolesti, jasno je da su brojni zadatci medicinskih sestara u skrbi za ove pacijente. Ishod kod GBS-a je svakako mnogo bolji u djece nego u odraslih pacijenata. Smrtni ishod je vrlo rijedak, pogotovo ako se rano započne s terapijom, a očekivan je i potpuni funkcionalni oporavak. Cilj rada je u potpunosti informirati o GBS-u, od pojave prvih simptoma, dijagnostike, terapijskih postupaka, sestrinskih intervencija, preveniranja mogućih komplikacija pa do rehabilitacije. Informiranje o navedenom predviđeno je za pedijatrijske medicinske sestre, ali postoji i modificirano, prilagođeno djeci i njihovim roditeljima, koje treba osnažiti i osposobiti za samostalno pomaganje djeci za što brži oporavak od te bolesti. Medicinske sestre na neuropedijatrijskim odjelima mogu utjecati na oporavak djeteta s GBS-om, prevenirajući moguće komplikacije tijekom akutne faze i faze oporavka, a u tome im mogu pomoći roditelji.

Moderatori: Tatjana Čargonja, Katica Babić, Zrinka Kračun

30. KAKVOĆA ŽIVOTA BOLESNIKA I NJIHOVIH OBITELJI NAKON TRANSPLANTACIJE JETRE

*Katica Babić, Katarina Petrović, Martina Bunić, Jurica Vuković**

* Zavod za gastroenterologiju, hepatologiju i prehranu, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: katicababic@yahoo.com

Cilj: Ispitivanje kakvoće života u transplantirane djece i njihovih roditelja.

Metode: Anketom PedQL dobili smo podatke vezane za kakvoću života transplantirane djece i njihovih roditelja. Anketom smo istražili psihomotorni razvoj djeteta te njegove socijalne vještine u interakciji s drugim osobama u svom okruženju. Dijelovi ankete obuhvaćali su pitanja vezana za djetetove fizičke aktivnosti, emotivno funkcioniranje, socijalnu interakciju s drugom djecom i probleme vezani za školu ili vrtić, ovisno o dobi. Anketu su popunjavali sami roditelji i djeca kojoj su ankete prilagođene njihovom dobnom uzrastu i mogućnosti razumijevanja.

Rezultati: Temeljem dobivenih rezultata može se zaključiti da većina djece nema većih poteškoća u obavljanju svakodnevnih fizičkih aktivnosti kao što je hodanje na dulje staze, dok im je intenzivnije bavljenje športom te podizanje teških predmeta katkad problem. Nemaju osjećaj nedostatka energije ni bolove.

U emotivnom funkcioniranju roditelji navode da djeca katkad ispoljavaju ljutnju, strahove i imaju poteškoće sa spavanjem, dok se neki adolescenti gdjekad zabrinuto pitaju što će dugoročno biti s njima.

U socijalnoj interakciji s drugom djecom i drugim osobama u njihovom okruženju navode da gotovo nikad nemaju problema u igri i nisu izložena zadirkivanju druge djece, jedino im je katkad teže pratiti vršnjake u njihovim aktivnostima. Za djecu školske dobi navode da su katkad zaboravljiviji i da povremeno izostaju iz škole zbog odlaska liječniku ili u bolnicu.

Zaključak: Dugoročno preživljavanje s dobrom funkcijom transplantata i zadovoljavajućom kakvoćom života sve je više moguće u većine djece kojoj je transplantacija jetre obavljena u ranoj životnoj dobi.

31. KONTRAST OSJETLJIVA UROSONOGRAFIJA U DIJAGNOSTICI VEZIKOURETERALNOG REFLUKSA

S. Kudelić, Vesna Kumanović, Andrea Cvitković Roić, Iva Palčić, M. Šimunčić, M. Mimica*

* Poliklinika za dječje bolesti "Helena", Zagreb

e-mail: info@poliklinika-helena.hr

Vezikoureteralni refluks (VUR) jedna je od najčešćih anomalija mokraćnog sustava kod djece. Neliječen može dovesti do povišenog tlaka u odrasloj dobi, zatajenja bubrežne funkcije te problema u trudnoći kod žena.

Za dijagnostiku VUR-a primjenjuje se mikcijska cistouretrografija (MCUG), direktna radionuklidna cistografija (DRNC), a posljednjih se godina radi izbjegavanja zračenja preporuča kontrast osjetljiva urosonografija (*contrast enhanced voiding urosonography*, ceVUS).

Cilj rada je prikazati devetogodišnje iskustvo s kontrast osjetljivom urosonografijom u dijagnostici vezikoureteralnog refluksa.

Metode: Glavne indikacije za ovu metodu su: (1) prva uroinfekcija kod djevojčica i dječaka koji imaju urednu stijenku mjehura, (2) skrining djece s rizikom za refluks, (3) kontrolna cistografija kod djece s refluksom, (4) praćenje nakon endoskopskog liječenja Defluxom ili operativnog zahvata refluksa.

Određivanje stupnja VUR-a identično je kao i kod MCUG-a i dijeli se na pet stupnjeva, a temelji se na pojavi mikromjehurića ultrazvučnog kontrastnog sredstva u ureterima i kanalnom sustavu bubrega te stupnju njihove dilatacije.

Rezultati: U radu prikazujemo novu ultrazvučnu tehnologiju kojom se VUR prikazuje s većom senzitivnošću od klasičnog MCUG-a. Iznosimo iskustva našeg devetogodišnjeg rada.

Zaključak: Posljednjih godina, razvojem ultrazvučne tehnologije, odnosno razvojem softvera osjetljivog na kontrast, uz primjenu kontrasta druge generacije, osjetljivost ove metode je viša u usporedbi s mikcijskom uretrocistografijom, te će uz daljnji razvoj tehnologije kod većine djece moći zamijeniti MCUG.

32. KRONIČNI KAŠALJ KOD DJECE PREDŠKOLSKOJ DOBI

Zrinka Kračun*

* Dječja bolnica Srebrnjak, Zagreb

e-mail: zrinka_kr@net.hr

Kašalj je široko rasprostranjen fenomen kod djece, osobito u predškolskoj dobi, zbog čega izaziva veliku pozornost roditelja i zdravstvenih radnika. Stoga je važno upoznati se s njegovim oblicima, mogućim uzrocima, načinima liječenja i prevencije. Kašalj je naglo, eksplozivno izdisanje, pri čemu brzo strujanje zraka tjera nakupljeni sadržaj sluznice dišnih putova prema ustima. Podražaj na kašalj mogu izazvati strana tijela, čestice prašine, hlapljiva kemijska sredstva, promjene u temperaturi, nakupljanje sekreta zbog alergije ili upale na sluznici dišnih putova. Kašalj je proizvod kompleksnog zbivanja kojem je cilj izbacivanje stranih čestica ili služi iz dišnog sustava. Odgovarajući efekt dobiva se dobrom koordinacijom triju faza kašlja: faza inspirija, faza kompresije i faza eksplozije, a uključuje i intaktne živčano-mišićne putove. Uzroci kroničnoga kašlja: virusne infekcije, astma, upale gornjih dišnih putova, GERB, izloženost inhalativnim noksama, psihogeni kašalj.

Znakovi upozorenja za ozbiljne osnovne bolesti pluća koja zahtijevaju daljnje specijalističke pretrage uključuju: novorođenački početak kašlja i kronični vlažan ili gnojni kašalj. Specifični uzroci kroničnoga kašlja: kronični bronhitis, nedostatak $\alpha 1$ antitripsina, cilijarna diskinezija, kongenitalne anatomske promjene. Iznimno snažan kašalj može izazvati bronhospazam, uzrokovati prijelom rebra, pneumotoraks, i sinkopu. Uz klinički pregled, s posebnim osvrtom na srce i pluća, veliku važnost ima anamneza te informacije o nastanku i karakteristikama kašlja, iskašljaja, okolnostima pod kojima se kašalj javlja, pridružene simptome, pojavu cijanoze, druge bolesti, uzimanje lijekova. Posebne značajke uključuju dnevne varijabilnosti. U slučaju da ni te dijagnostičke mjere ne dovedu do dijagnoze, pristupa se intenzivnim dijagnostičkim postupcima. Važno je poduzeti simptomatske mjere. Za održavanje dovoljne hidriranosti važno je uzimati obilno tekućine, a kod stvaranja sekreta dolazi u obzir i fizikalna terapija u vidu položajne ili perkusijske drenaže, dok se kod veće djece preporuča trening autogene drenaže (metoda disanja kojom i jete pokreće nakupljeni sekret i iskašljava).

Ostale terapijske opcije uključuju odgovarajuće antibiotike za utvrđenu infekciju ili sumnju na nju.

Stručno znanje i vještine potrebne su medicinskoj sestri kako bi mogla pružiti pacijentu adekvatnu i sveobuhvatnu skrb, uz kvalitetan timski rad. Kronični kašalj je vezan s kakvoćom života djece i roditelja.

33. PALIVIZUMAB KOD SPRJEČAVANJA TEŠKIH INFEKCIJA IZAZVANIH RESPIRATORNIM SINCICIJSKIM VIRUSOM

Suzana Poljak-Pernjek, Danijela Višnić, Nikolina Vranković*

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: suzana.poljakpernjek@gmail.com

Respiratorni sincicijski virus (RSV) na prvom je mjestu među uzročnicima bronhiolitisa. Čimbenici rizika za nastanak teškog oblika RSV bronhiolitisa su nedonošenost, niska porođajna masa, dob do 12. tjedna života te komorbiditet s prirođenom srčanom grješkom s lijevo-desnim šantom, kronična plućna bolest, bronhopulmonalna displazija. Liječenje RSV bronhiolitisa primarno je simptomatsko, a prevencija je ključna u kontroli ove bolesti. Sustavna je imunizacija počela u sezoni 2007./2008. i otad se provodi na novorođenčkim i pulmološkim odjelima u 13 regionalnih centara u RH. Indikacije za primjenu palivizumaba 2007. god. bile su: u nedonoščadi u dobi do 32. tjedna ako su mlađa od šest mjeseci na početku RSV sezone, u djece mlađe od dvije godine s kroničnom plućnom bolešću (KPB) koja su liječena u bolničkoj ustanovi kisikom/lijekovima tijekom šest mjeseci prije početka RSV sezone. Uz ove indikacije 2011. god. dodana je indikacija za djecu s prirođenim srčanim grješkama (PSG): djeca s hemodinamski značajnim PSG-om, odnosno djeca do prve godine života koja imaju PSG s velikim L-D protokom uz pridruženu plućnu hipertenziju i djeca do druge godine života koja imaju, unatoč započetoj kirurškoj terapiji, perzistirajuću plućnu hipertenziju ili miokarditis. U KBC-u Rijeka (2003. -2007. god.) profilaksu palivizumabom primilo je ukupno 18-ero djece. Bilo je šestero djece s PSG-om, odnosno hemodinamski značajnog PSG-a. Profilaksa RSV-a u Rijeci 2007. god. provedena je na Klinici za dječje bolesti, Referentni centar RH za dječju pulmologiju KBC-a Rijeka i obuhvaćeno je 12-ero djece. U razdoblju od 2011. do 2014. godine profilaksa je provedena godišnje kod 20 -ero do 26-ero djece. Kod njih nisu zabilježeni teži oblici bronhiolitisa. Prilikom provođenja profilakse kod djece nisu zabilježene značajne nuspojave.

34. ULOGA MEDICINSKE SESTRE U LIJEČENJU DJECE S PRIMARNIM IMUNODEFICIJENCIJAMA

Anica Keresman, Ivana Gluščić, Danijela Ljubić*

* Zavod za kliničku imunologiju, respiracijske i alergološke bolesti i reumatologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

Primarne imunodeficiencije su nasljedni poremećaji imunosnog sustava. Imunodeficiencija je stanje ljudskog organizma u kojem je imunosni sustav (jedna ili kombinacija neke od njihovih komponenata: stanična imunost, humoralna imunost, sustav komplementa, fagociti) nedostatan ili oslabljen u borbi protiv infekcija. Riječ je o čestim infekcijama, infekcijama oportunističkim uzročnicima (*Pneumocystis jiroveci*, gljivične i virusne infekcije: CMV, EBV, HSV), infekcijama koje ne reagiraju na uobičajeno antimikrobno liječenje. Primarne imunodeficiencije javljaju se s učestalošću od 1 na 10 000 novorođenih, što ne uključuje izolirani nedostatak imunoglobulina A koji se javlja u 1:500 do 600 novorođenih. Poremećaji produkcije protutijela (humoralne imunodeficiencije) javljaju se u više od 50% bolesnika s primarnim imunodeficiijama. Danas je poznato oko 200 različitih oblika imunodeficiencija, a razdijeljene su u osam skupina. Ovisno o dijelu imunosnog sustava koji je zahvaćen, postoji sklonost infekcijama određenim uzročnicima. Primarne imunodeficiencije najčešće se dijagnosticiraju tijekom djetinjstva. No neke imunodeficiencije, od kojih je najčešća obična promjenjiva imunodeficiencija (*Common variable immunodeficiency*, CVID), dijagnosticiraju se u kasnom djetinjstvu, mladosti, odnosno u odrasloj dobi. Liječenje primarnih imunodeficiencija ovisi o poremećaju imunosnog sustava i o težini kliničke slike. Uz liječenje infekcija provodi se supstitucijom imunoglobulina, nadomjesnom terapijom enzima (npr. pegademazom u bolesnika s teškom kombiniranom imunodeficiijom uzrokovanom nedostatkom adenoazin deaminaze), primjenom čimbenika stimulacije granulocitopoeze (G-CSF) u bolesnika s teškom kongenitalnom neutropenijom, te sve češće alogenom transplantacijom krvotvornih matičnih stanica. Alogena transplantacija krvotvornih matičnih stanica liječenje je izbora za neke od najtežih primarnih imunodeficiencija, npr. tešku kombiniranu imunodeficienciju (*Severe Combined Immunodeficiency*, SCID), kroničnu granulomatoznu bolest (CGD), spolno vezani hiper IgM sindrom. Uz transplantaciju krvotvornih matičnih stanica srodnih podudarnih davatelja posljednjih je godina postignut znatan napredak radi mogućnosti pronalaska podudarnih nesrodnih davatelja krvotvornih matičnih stanica u svim svjetskim registrima. Kompleksnost kliničkog stanja oboljelih od primarnih imunodeficiencija zahtijeva multidisciplinarnu i multiprofesionalnu razinu znanja medicinskih sestara koje sudjeluju u liječenju i njezi bolesnika tijekom cijelog dijagnostičkog i terapijskog postupka. Specifičnost njege i terapijskih postupaka u bolesnika liječenih transplantacijom krvotvornih matičnih stanica (predtransplantacijsku, transplantacijsku i posttransplantacijsku fazu) zahtijeva od medicinskih sestara kontinuiranu edukaciju, s obzirom na to da je uloga medicinske sestre u tijeku liječenja takvih pacijenata višestruka i sveobuhvatna.

Moderatori: Anka Drobac, Elizabeta Kralj Kovačić, Robert Lovrić

35. TOTALNA PARENTERALNA PREHRANA U NOVOROĐENČADI

*Tatjana Čargonja, Iva Sotošek**

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: pedijatrija.gls@kbc-rijeka.hr

Prehrana svakog živog bića jedan je od osnovnih preduvjeta za normalno funkcioniranje organizma.

Kvalitativno se prehrana bolesnog novorođenčeta ne razlikuje od prehrane onog zdravog. Razlikuju se jedino po načinu hranjenja. Totalna parenteralna prehrana (TPP) specifičan je oblik intravenozne prehrane, kojim se osigurava unos svih hranjivih sastojaka. Ovim oblikom prehrane podmiruje se dnevna potreba organizma za održavanje bazalnog metabolizma, nadoknadu gubitaka i popunjavanje rezervi, a samim time se dugoročno omogućuje djetetov normalan rast i razvoj. Primjena TPP-a u novorođenčeta najčešće je suportivan način liječenja. Primjenjuje se kad novorođenče, iz bilo kojeg razloga, ne može ili ne smije uzimati hranu peroralnim ili enteralnim putem.

36. UZIMANJE SREDNJEG MLAZA URINA U NOVOROĐENČADI TEHNIKOM "HERREROS MANEUVER" I UTJECAJ TEHNIKE UZIMANJA UZORAKA URINA NA REZULTATE MIKROBIOLOŠKE ANALIZE

*Dijana Špoljarić, Ivana Lopac, Danijel Božić**

* Klinički odjel za novorođenčad, Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek

e-mail: dragan.spoljo@gmail.com

Cilj: Upoznavanje s tehnikom uzimanja srednjeg mlaza urina "Herreros manevre" kod novorođenčadi te prikaz studije u kojoj smo promatrali utjecaj tehnike uzimanja urina na rezultate mikrobiološke analize (kontaminacije).

Metode: Studija je provedena na Kliničkom odjelu za novorođenčad, Klinike za pedijatriju, Kliničkog bolničkog centra Osijek, skupljanjem urina u novorođenčadi u koje se sumnjalo na perinatalnu infekciju. U istraživanje je bilo uključeno 70-ero novorođenčadi, u koje je uzet srednji mlaz urina primjenom tehnike "Herreros maneuver". Postupak se izvodi 25 minuta nakon hranjenja/pojenja i sastoji se od nježnog lupkanja/tapkanja suprapubičnog područja u omjeru 100 lupkanja u minuti tijekom 30 sekundi. Nakon lupkanja slijedi masaža paravertebralnog lumbalnog područja u trajanju od 30 sekundi. Rezultati mikrobiološke analize tih uzoraka uspoređeni su s podacima u odjelnoj evidenciji, s rezultatima mikrobiološke analize 70 uzoraka urina uzetih vrećicom prije uvođenja nove tehnike.

Rezultati: U skupini u kojoj je urin uzorkovan urin vrećicama 11,4% uzoraka bilo je kontaminirano, u šest ili 8,6% uzoraka izolirana je *Klebsiella*, (nakon ponavljanja pet je uzoraka bilo sterilno). U skupini u kojoj je urin uzorkovan tehnikom "Herreros maneuver" samo su dva uzorka ili 2,9% bila kontaminirana, dok su svi ostali, njih 97,1%, bili sterilni.

Zaključak: Tehnika "Herreros maneuver" pokazala se tijekom provođenja studije brzom, praktičnom i jednostavnom za primjenu uz istodobno dobivanje mikrobiološki "vrjednijeg" uzorka. Postotak kontaminiranih urina bio je niži u skupini novorođenčadi sa srednjim čistim mlazom dobivenim tehnikom "Herreros maneuver". Potrebna su i daljnja istraživanja za procjenu dijagnostičkih i ekonomskih vrijednosti tehnike "Herreros maneuver".

37. ZDRAVA HRANA OD MALIH NOGU

*Karolina Kramarić-Ratković, Nataša Vorkapić, Robert Lovrić**

* Klinika za pedijatriju, KBC Osijek, Osijek

e-mail: karolina.kramaric@gmail.com

Hrana je život, lijek, radost, ali i rizik koji može postati opasnost. Suočeni sa suvremenim načinom života roditelji često u nedostatku vremena zaboravljaju na važnost zdrave i pravilne prehrane kao osnove za pravilan rast i razvoj svakog djeteta. Biti sit nije preduvjet za zdravlje i dug život. U suvremenom „društvu rizika“ i izobilja hrane javlja se novi fenomen, uzročno-

posljedična veza između unosa štetnih tvari ili vrsta mikroorganizama i utjecaja na zdravlje. Industrijalizacija, drukčiji pristup čuvanju i distribuciji hrane, otvaranje granica, prodaja sirovina i hrane iz cijelog svijeta, prehrambeni lanac postaje dulji i složeniji, što povećava mogućnost kontaminacije hrane. Mijenjaju se prehrambene navike, raste standard, migracije potiču rasprostranjenost, pa se teško ulazi u trag bolestima koje su uzrokovane hranom. To se posebice odnosi na kemijski štetne tvari djelovanje kojih može imati dovoljno odgođen učinak da se namirnici, odnosno uzročniku ne može ući u trag. Posljedica svega je generiranje novih opasnosti i povećanje rizika od konzumirane hrane. Rizik podrazumijeva vjerojatnost štetnih utjecaja na zdravlje i jačinu tih utjecaja povezanih s opasnostima u hrani, dok je opasnost konkretno određena bakterija, pesticid, strano tijelo u hrani i slično. Veća ili manja ekspozicija potrošača samo pojedinim opasnostima često je povezana s prehrambenim navikama, koje mogu povećati ali i smanjiti rizik. Zdravstveno ispravnom hranom smatra se ona prihvatljiva za jelo i bez štetnih tvari u količinama koje bi akutno ili kronično mogle ugroziti ljudsko zdravlje. Kako bi se spriječio štetan utjecaj na zdravlje, hrana se analizira na osnovne prehrambene sastojke i čimbenike koji mogu negativno utjecati poput aditiva, pesticida, mikroorganizama, dodataka arome, mirisa i aktivnih tvari, dodataka prehrani i dijetetski proizvodi, dodatci vitamina i mikotoksina, GMO hrana, metali te prehrambeni aditivi. Kancerogeni aflatoksini u mlijeku, afera o smrznutom mesu i mesnim prerađevinama, veća količina pesticida u voću i povrću, bakterije, nedopušteni aditivi, kumarin u keksima i dječjoj hrani, otrovni ftalati u igračkama nameću niz pitanja o tome kako zdravo hraniti dijete, što izbjegavati u prehrani, kako pravilno tumačiti oznake na deklaraciji proizvoda, kako omogućiti djetetu zdravo odrastanje. Zdravstveni djelatnici, kao profesionalci svjesni važnosti kvalitetne prehrane kao karike u očuvanju zdravlja djece, moraju imati odgovore na pitanja roditelja. Osmišljene aktivnosti povezane u ciljne projekte u kojima roditelji, ali i djeca, uče o važnosti zdrave hrane i uravnotežene prehrane, svakodnevna edukacija pacijenata načini su kako osigurati zdravu budućnost naše djece.

38. ZDRAVSTVENA NJEGA DJETETA S VEZIKOURETERALNIM REFLUKSOM

*Željka Franjo**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb

e-mail: zeljkafranjo@gmail.com

Vezikoureteralni refluks (VUR) najčešća je anomalija mokraćnog sustava. Zahvaća oko 1% dječje populacije. Klinička slika djeteta s VUR-om može biti nespecifična, stoga individualno pristupamo dijagnostici, liječenju i zdravstvenoj njezi. Dijagnostičkom obradom treba procijeniti djetetovo zdravlje i razvoj, prisutnost infekcija mokraćnog sustava, bubrežnu funkciju, prisutnost i stupanj VUR-a te funkciju mokraćnog mjehura. Kod neke djece VUR nestane do pete godine života. Liječenje se provodi konzervativno, kirurški ili endoskopski. Konzervativno liječenje dugotrajnom antibiotskom profilaksom temelji se na sprječavanju infekcija mokraćnog sustava. Kirurško liječenje je metoda izbora samo za refluks visokog satupnja. U posljednjih dvadeset godina u svijetu i kod nas liječenje VUR-a se primjenjuje endoskopski. Metoda je minimalno invazivna, opća anestezija je vrlo kratka, a boravak djeteta u bolnici je skraćen. Uspješno liječenje zahtijeva timski pristup liječnika, med. sestara i roditelja. Glavni cilj liječenja i zdravstvene njege bolesnika s VUR-om je očuvanje bubrežne funkcije i smanjenje rizika od pijelonefritisa.

39. VAŽNOST VITAMINA D ZA ZDRAVLJE – MOGUĆNOST PREVENCIJE HIPOVITAMINOZE MLJEČNIM PRIPRAVKOM ZA MALU DJECU

Duška Tješić-Drinković^{1,2}, Katica Babić¹, Nataša Negran³, Višnja Jurić³

¹Klinika za pedijatriju KBC Zagreb, ²Medicinski fakultet - Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, ³Vivera-HIPP marketing, Glina

e-mail: duska.tjesic-drinkovic@zg.htnet.hr

Važnost vitamina D za zdravlje kostiju poznata je od početka XX. stoljeća. Posljednjih petnaestak godina otkrili su se i brojni drugi fiziološki učinci, npr. smatra se da bi on mogao biti važan u prevenciji kroničnih bolesti. S druge strane postoji pandemija nedostatka vitamina D u svim dobnim skupinama diljem svijeta. Otvoreno je pitanje kada, za koga i kolika je nadoknada vitaminom D opravdana.

Cilj i metode: Temeljem pregleda recentne medicinske literature o vitaminu D, cilj rada je sažeti novije stavove i dati uvid u postojeće spoznaje o statusu vitamina D u dječjoj populaciji, o učestalosti i štetnosti hipovitaminoze D te predložiti mogućnosti prevencije, s naglaskom na zdravstveno prosvjeđivanje i ulogu optimalne prehrane za nadoknadu vitamina D.

Rezultati i zaključak: Biokemijski marker statusa vitamina D je koncentracija 25-(OH)-D₂ u serumu. Prema američkim kriterijima poželjna koncentracija je >75 nmol/L, a prema europskim granica je 50 nmol/L. Neujednačene su i preporuke o suplementaciji. Velik postotak djece u središnjoj i sjevernoj Europi ima nižu razinu vitamina D, u Njemačkoj npr. 35-65% djece, ovisno o dobi. Status vitamina D najviše ovisi o endogenom stvaranju. Sinteza u koži varira zbog brojnih čimbenika: godišnjeg doba, nadmorske visine, zagađenja, količine pigmenta u koži, upotrebe zaštitnih krema. Jedna mogućnost optimizacije statusa vitamina D je osiguranje dovoljnog unosa putem namirnice u stalnoj upotrebi, što je potvrđeno u više istraživanja. U nedavnoj randomiziranoj, dvostruko slijepoj kontroliranoj intervencijskoj KiMi studiji* mjerio se status vitamina D u djece hranjene kravljim mlijekom i u one hranjene posebno prilagođenim mlijekom za malu djecu obogaćenim vitaminom D₂ zimskom i u ljetnom razdoblju. Djeca na obogaćenom mliječnom pripravku imala su statistički značajno veću i zadovoljavajuću koncentraciju 25-(OH)-D₂ tijekom cijele zime. U ljetnim mjesecima nije došlo do prekomjernog porasta koncentracije 25-(OH)-D₂.

Hrvatska leži na 42.-46° zemljopisne širine, pa od listopada do ožujka nema dovoljno sunca za adekvatnu sintezu vitamina D u koži. Zato se i u naše djece može očekivati preniska koncentracija vitamina D, što bi se, bez rizika od hipervitaminoze, moglo spriječiti upotrebom obogaćene hrane kao što je posebno prilagođen mliječni pripravak za malu djecu. Osim dokazane važnosti za sprječavanje rahitisa i osteomalacije, postoje indicije da bi nadoknada vitamina D mogla utjecati na pojavu alergija, šećerne bolesti tip 1 i infekcija. Za potvrdu ovih hipoteza potrebne su dodatne prospektivne, randomizirane studije.

*Hower J et al. 2013: *Eur J Pediatr* DOI 10.1007/s00431-013-2092-6; published online 13 July

40. RANI KONTAKT NAKON PORODA CARSKIM REZOM

Jelena Kitanović, Ljubica Zadro*

* Odjel porodništva sa rađaonicom, OŽB Požega, Požega

Dokazano je da dojenje ima prednosti za majku i dijete. Mnogi faktori uključujući način poroda i način na koji se majka zbrinjava je jako bitan za početak dojenja. Djeca rođena carskim rezom bila su odvojena od majki u prvim satima svog života. Rani kontakt "koža na kožu" ubrzo nakon rođenja ima pozitivne učinke na proizvodnju mlijeka i povezivanje majke i novorođenčeta. Tako je i OŽB Požega prepoznala važnost ranog kontakta nakon poroda carskim rezom u prva dva sata nakon poroda, što povećava uspješnost dojenja nakon poroda. Prikazat ćemo našim primjerima kako je moguć rani kontakt i početak laktacije u prvom satu nakon poroda carskim rezom.

Poster prezentacije

Poster presentations

Moderator: Elizabeta Kralj Kovačić

1. BOLNICA BEZBOLNICA

*Jelena Begić, Branka Ćulum, Tatjana Čargonja**

* Zavod za dječju neurologiju i dječju psihijatriju, Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka
e-mail: begi.jelena@gmail.com

Dnevna bolnica je organizacijski oblik pružanja zdravstvene zaštite između polikliničke usluge i hospitalizacije, nudi alternativu 24-satnoj hospitalizaciji. Zbog sve većeg broja djece s neurološkom simptomatologijom, čije liječenje kao i dijagnostika zahtijevaju multidisciplinarni pristup, ovakav vid opservacije nudi optimalne uvjete za rješavanje i ublažavanje postojeće problematike. Dnevna bolnica dječje neurologije na našoj Klinici započela je radom 2010.godine. Prostorno se ona nalazi u sklopu Zavoda za dječju neurologiju i dječju psihijatriju naše Klinike. Djeca s neurorizicima, motoričkim poteškoćama, epilepsijom, smetnjama iz spektra pervazivnih razvojnih poremećaja opserviraju se u Dnevnoj bolnici - bolnici bezbolnici. I složene dijagnostičke obrade koje zahtijevaju sedaciju, poput neuroradioloških pretraga, kao i dijagnostički postupci koji traju više dana obavljaju se u Dnevnoj bolnici. Rad medicinske sestre u sklopu Bolnice bezbolnice podrazumijeva planiranje i organiziranje ordiniranih postupaka, sudjelovanje u dijagnostici i liječenju, edukaciju djece i roditelja te usklađivanje dijagnostičkih i terapijskih postupaka u multidisciplinarnom pristupu, kao i prilagodbu dijagnostike i liječenja malom bolesniku i njegovom dnevnom ritmu, ako isto nije kontraindicirano. Postojanje Dnevne bolnice s mogućnostima koje pruža smanjilo je broj posjeta djece polikliničkim ambulantama, kao i broj dana hospitalizacija, čime je učinjena ušteda zdravstvenih resursa kao i povećano zadovoljstvo djece i roditelja.

2. DNEVNA BOLNICA - NOVA JEDINICA NA KLINICI ZA DJEČJE BOLESTI

*Ivanka Ercegović, Marina Sikavica, Jelena Vugdelija, Julijana Bralo, Lena Anđelić**

* Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split
e-mail: ivanka.ercegovic@gmail.com

Dnevna bolnica je organizacijska ustrojstvena jedinica između poliklinike i stacionara za pružanje dijagnostičko-terapijske zdravstvene zaštite izvanbolničkih bolesnika uz njihov kratkotrajan boravak u bolnici ("Narodne

novine" br.121/03,48/05 i 85/06). Zadatak dnevne bolnice je omogućiti bolesnicima odgovarajuću kliničku obradu, neovisno o tome je li riječ o bolesnicima s postavljenom dijagnozom kojima je potrebno liječenje, ili su to bolesnici kojima je potreban multidisciplinarni pristup više subspecijalista radi postavljanja dijagnoze.

Zbog velikog broja djece koji su najosjetljivija skupina i kojima je potrebna visokokvalitetna zdravstvena skrb, na Klinici za dječje bolesti u KBC-u Split 15.04.2013. otvorena je Dnevna bolnica. U suvremeno opremljenom prostoru sa 10 kreveta i svom potrebnom opremom dijagnostički obrađujemo i liječimo između 15-ero i 20-ero djece na dan. Hematološko onkološkim bolesnicima pripadaju četiri kreveta, a ostalih šest su raspoređeni po odgovarajućim subspecijalnostima (neuropedijatrija, nefrologija, kardiologija, endokrinologija, pulmologija, gastroenterologija, genetika i bolesti metabolizma). Hematološko onkološki bolesnici najčešće dolaze radi primjene citostatske terapije, krvnih pripravaka, održavanja prohodnosti središnjih venskih katetera, punkcije koštane srži, intratekalne terapije te dijagnostičkih pretraga koje se obavljaju u tijeku liječenja.

Ostali bolesnici u Dnevnu bolnicu dolaze radi primjene parenteralne terapije, dijagnostičkih i radioloških pretraga u sedaciji i općoj anesteziji, raznih endokrinoloških testova i ostalog. Nezaobilazni dio rada u Dnevnoj bolnici uključuje i edukaciju bolesnog djeteta i roditelja kako bismo ih osposobili za što kvalitetniji život.

U radu će biti prikazan rad Dnevne bolnice kroz proteklo razdoblje. Temeljem našeg rada u ovom kratkom vremenu od osnivanja Dnevne bolnice možemo zaključiti da djeca puno lakše podnose boravak u Dnevnoj bolnici nego hospitalizaciju. Na njih više negativno, stresno i traumatično utječe sama hospitalizacija nego opsežni terapijski i dijagnostički postupci. Zbog kraćega boravka u bolnici i mogućnosti da borave uz svoje dijete roditelji lakše podnose bolest i liječenje svoga djeteta što smanjuje anksioznost i čini ih zadovoljnijim tijekom liječenja i provjerljivim prema osoblju. Tako pozitivan stav roditelja a i same djece dodatno pridonosi zadovoljstvu zdravstvenih radnika što dovodi do poboljšanja kvalitete rada. Postojanjem Dnevne bolnice skraćuje se i/ili izbjegava hospitalizacija što između ostalog uvelike pridonosi i ekonomskoj dobiti. To je suvremen, ekonomičan i pošten način liječenja. Nadamo se da će Dnevne bolnice postati nezaobilazan način u suvremenom liječenju djece.

3. EKOLOŠKI „OTISAK STOPALA“ JEDNOKRATNIH PELENA

*Mirjana Kralj-Vasilj**

* KBC Osijek, Osijek

e-mail: mirjana.kralj.vasilj@gmail.com

Ljudska tehnologija ozbiljno narušava i remeti ekološke procese koji održavaju našu prirodnu okolinu i koji čine samu osnovu našeg postojanja. Već dugi niz godina stručnjaci upozoravaju na brojne štetnosti koje proizlaze iz suvremenog načina života, koji sa sobom nosi napredak tehnologije. Jedna od opasnosti je naoko bezazlen proizvod široke potrošnje – jednokratna dječja pelena. Za proizvodnju jednokratne dječje pelene upotrebljava se oko 50 različitih kemijskih spojeva od kojih većina može prouzročiti zdravstvene probleme. Prema SZO-u fekalije su biološki opasan otpad. Jednokratna pelena na deponiju izložena je glodavcima, pticama, kućnim ljubimcima. Spaljivanjem nastaju toksični sastojci, a pri raspadanju u zrak se ispuštaju staklenički plinovi. Za razgradnju jednokratne pelene potrebno je više od 500 godina. U Hrvatskoj se na godinu potroši oko 122 milijuna jednokratnih pelena, koje završavaju na odlagalištima otpada. Gotovo svaki proizvod koji kupujemo utječe na našu okolinu. Jednokratne pelene su jedan od mnogih izbora u našem društvu, koje treba ponovo preispitati i vrjednovati u svijetlu odgovornosti i brige za naš okoliš i zdravlje.

4. PRIKAZ PEDIJATRIJSKE DNEVNE BOLNICE

*Marina Bedeković Sliško, Renata Grgić**

* Klinika za pedijatriju - Dnevna bolnica, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: marina.bedekovic.slisko@kbc-zagreb.hr

Uvod: U Hrvatskoj je u posljednjem desetljeću sve izraženija tendencija poboljšanja zdravstvene skrbi uz suvremen, pošten i ekonomičan način liječenja. Takav način liječenja posebno je pogodan i olakšavajući za najosjetljiviju skupinu pacijenata – djecu.

Cilj: Prikazati način na koji funkcionira pedijatrijska dnevna bolnica, utvrditi broj pacijenata liječenih i obrađivanih u dnevnoj bolnici u proteklih godinu dana te je li i u kojoj mjeri rad u njoj utjecao na smanjenje broja dana hospitalizacije.

Metode: Podatci su dobiveni retrospektivnom analizom medicinske dokumentacije i uvidom u bolnički informacijski sustav.

Zaključak: U Dnevnoj bolnici Klinike za pedijatriju klinički se obrađuje i liječi prosječno 28-ero pacijenata na dan iz svih specijalnosti pedijatrije. Prednost ovakvog načina rada očituje se ne samo u ekonomskom smislu i osiguranju potrebne cjelovite hospitalne obrade pedijatrijskih pacijenata, već i ostvarenjem pozitivnog psihosocijalnog aspekta u smislu mogućnosti kontinuiranog boravka roditelja s djetetom za vrijeme trajanja obrade i liječenja.

5. PRVA ŠKOLA MOKRENJA U HRVATSKOJ

*Vesna Kumanović, Andrea Cvitković Roić, Iva Palčić**

* Poliklinika za dječje bolesti "Helena", Zagreb

e-mail: vesna.kumanovic@hotmail.com

Škola mokrenja ("Voiding school") metoda je edukacije koja obuhvaća najsuvremeniji i sveobuhvatni pristup dijagnostici i liječenju djece s različitim vrstama poremećaja mokrenja. Riječ je o reedukacijskom programu koji se provodi u malim sku-

pinama, na način prilagođen djeci i roditeljima. Program obuhvaća edukaciju o anatomiji i fiziologiji mokraćnog sustava, individualizirani režim pijenja i mokrenja, "biofeedback" zdjeličnih mišića, mikciometrijsko praćenje funkcija mokrenja. Prema potrebi, uvodi se dnevna ili noćna terapija alarmom, kognitivna terapija, fizikalna terapija abdominalne i zdjelične muskulature, TENS (*transcutaneous electrical nerve stimulation*) i psihologijska potpora. U razvijenim zemljama prepoznato je da neliječeni poremećaji mokrenja dovode do razvoja stresa u cijeloj obitelji, anksioznosti i gubitka samopouzdanja kod djeteta. Poznato je da ovakvi poremećaji utječu negativno na djetetovu socijalizaciju, ograničavaju njegove aktivnosti i financijski su teret za obitelj. Najteži oblici poremećaja mokrenja uzrokovani su disfunkcijom na razini mjehura i sfinktera, a sekundarno mogu dovesti do nastanka vezikoureteralnog refluksa, ponavljanih upala mokraćnog sustava te u konačnici do oštećenja bubrega. U školi mokrenja djeca i roditelji uče vještine i postupke za postizanje kontinencije, raspoznavanja je li riječ o jednostavnom noćnom mokrenju ili dijete ima kompliciraniji oblik poremećaja, koji zahtijeva širu dijagnostičku obradu i kompleksnije liječenje. Primjenjuju se neinvazivne metode liječenja poput animiranog *biofeedbacka*, kod kojeg dijete prepoznaje podražaje iz vlastitog tijela i pokušava ih voljno korigirati. U liječenju ovog poremećaja u posljednje se vrijeme sve više primjenjuje TENS živaca koji sudjeluju u kontroli mokrenja. U najvećim svjetskim centrima uspjeh takve terapije je i do 90%. Školu mokrenja vode visokoeducirane medicinske sestre uroterapeuti, usko specijalizirani dječji nefrolozi ili urolozi te fizioterapeuti i psiholozi.

Moderator: Kristina Kužnik

6. HEREDITARNI ANGIOEDEM U DJECE: PRIKAZ BOLESNIKA

Danijela Višnić, Suzana Poljak-Pernjek*

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: danijela.cvitkovic@ri.t-com.hr

Hereditarni angioedem (HAE) nasljedna je bolest koja se manifestira atakama angioedema, ali bez razvoja urtikarije. Pojavi se češće u odrasloj dobi, ali se može razviti i u djece. Najčešće se bolest dijagnosticira u pubertetu i ranoj mladosti, kad se atake angioedema u trajanju od dva do četiri dana javljaju nakon trauma, infekcija, emocionalnih stresova i zubarskih intervencija. Edemom može biti zahvaćen bilo koji dio tijela, ali najčešće je mjesto koža ekstremiteta (u 96% bolesnika), sluznice (usana, jezika, oka, larinksa, genitalnog i probavnog sustava). Angioedem larinksa ima 50% bolesnika barem jedan put u životu. Laringealni edem može brzo, kroz manje od četiri sata, progredirati do potpune laringealne opstrukcije koja može biti fatalna. Takvi bolesnici trebaju urgentnu intubaciju ili čak traheotomiju. Mortalitet HAE-a se, usprkos terapiji, kreće oko 13%. U svih bolesnika sa sumnjom na HAE mora se učiniti razina C4 i C1 inhibitora. Našem sad 17-godišnjem bolesniku bolest je dijagnosticirana u trećoj godini života zbog već poznate pozitivne obiteljske anamneze. Defekt ventrikularnog septuma dječaku je operiran kad mu je bilo pet godina. Tjedan dana prije operativnog zahvata započelo se profilaksom Danazolom, dva sata neposredno prije zahvata i u njegovom tijeku prima supstitucijsku terapiju koncentrata C1-INH te profilaksu androgenima nastavlja još mjesec dana nakon operacije. Pacijent se na klinici redovito kontrolira zbog alergijskog rinitisa i kronične urtikarije. Akutna ataka angioedema u dva navrata uspješno je liječena lcatibantom - inhibitorom bradikinskih receptora. U tijeku hospitalizacije roditelji su educirani za subkutanu primjenu lcatibanta, kako bi u slučaju angiedema mogli pravodobno lijek primijeniti kod kuće.

7. KETOGENA PREHRANA

Ljiljana Štajduhar, Nataša Franković Štulić*

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: pedijatrija.gls@kbc-rijeka.hr

Ketogena prehrana je posebna prehrana koja se temelji na visokom unosu masti, a na smanjenom unosu ugljikohidrata i proteina uz redukciju kalorijskog unosa. Početci primjene ketogene prehrane datiraju još od 1921. godine radi liječenja epi-

lepsijske. Pojavom antiepileptičkih lijekova potisnuta je njena primjena. Ponovo postaje aktualna 90.-ih godina prošlog stoljeća. Glavni razlog za to je što, usprkos postojanju brojnih antiepileptičkih lijekova, još i sad je 20-30% djece rezistentno na takav oblik liječenja i njima je ketogena prehrana izuzetna alternativa u liječenju. Mehanizam djelovanja ketogene prehrane je još nepoznat, a najvažnijim se smatra povišena razina ketonskih tijela i stanje kronične ketoze u organizmu. Indikacije za uvođenje ketogene prehrane mogu se podijeliti u dvije velike skupine; u one koje djeluju na smanjenje broja epileptičkih napadaja u različitim neurološkim bolestima, i na one koje su vezane za metaboličke poremećaje. Najčešća indikacija je refraktorna epilepsija koja nije reagirala na dva ili više antiepileptička lijeka. Kontraindikacija ketogene prehrane je u specifičnim poremećajima metabolizma masnih kiselina. Nuspojave ketogene prehrane su povraćanje, proljev, konstipacija i bol u trbuhu koje se javljaju kod 12 - 50% pacijenata. Hiperkolesterolemija kao nuspojava pojavljuje se kod 14 - 59% pacijenata. Protokol primjene ketogene prehrane dijeli se u šest stadija, a pritom je bitno da se paralelno provodi kvalitetna edukacija roditelja i djeteta.

8. OSTEOGENESIS IMPERFECTA: PRIKAZ BOLESNIKA

*Nataša Franković Štulić**

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: slaven.stulic@ri.t-com.hr

Uvod: Osteogenesis imperfecta (OI) nasljedna je multisistemna bolest, karakterizirana teškom osteoporozom i prijelomima kostiju. Ostale značajke bolesti uključuju dentinogenesis imperfectu (DI), skoliozu, nizak rast, plave sklere, gubitak sluha, povišen elasticitet kože i pojačanu pokretljivost zglobova. Povećana lomljivost kostiju, kao i brojni deformiteti nastaju kao posljedica nesposobnosti osteoblasta da sintetiziraju dovoljno koštanog matriksa. Težina kliničke slike u oboljelih vrlo je varijabilna: od izrazito teških kliničkih oblika koji završavaju smrtno u perinatalnom razdoblju do blagih oblika bolesti koji mogu ostati i neprepoznati. Dijagnoza OI-a postavlja se na temelju detaljnog kliničkog pregleda, te se na njemu svi oboljeli svrstavaju u jedan od četiriju tipova OI-a prema Sillenceovoj klasifikaciji: tip 1 – blagi oblik; tip 2 – smrtonosan oblik; tip 3 – progresivan oblik; tip 4 – umjereno težak oblik OI-a. Javljaju se raznoliki simptomi kao što su plavkasta obojenost bjeloočnica, gluhoća, poremećaj u razvoju zuba, pojačana pokretljivost u zglobovima i elasticitet kože, aneurizme, mlohavost srčanih zalistaka.

Opis bolesnika: U radu se prikazuje klinička slika OI III. na primjeru ženskog novorođenčeta rođenog vaginalnim putem. Na Kliniku za pedijatriju novorođenče je premješteno iz riječkog rodilišta. Primljeno na dojenački odjel radi genetičke potvrde dijagnoze u suradnji s ortopedima.

Rasprava: Osobitost tipa 3 OI-a je pogoršanje deformiteta kostiju. Bolesnici imaju širi, katkad i asimetrični oblik glave i trokutasto lice. Niskog su rasta, imaju kifoskoliozu, izbočenje prsne kosti te deformacije dugih kostiju koje im često onemogućavaju samostalan hod. Kod ovog oblika slabost kostiju uz pojačan laksitet (labavost) ligamenata dovode do izraženijih deformacija kralježnice. Mnogostruke mikrofrakture tijela kralježnjaka dovode do deformacije kralježnice i mogu oštetiti ploče rasta kralježnjaka, dovodeći do daljnje deformacije i poremećaja u njihovom rastu. Platybasia (plosnatost baze lubanje) dovodi do istezanja donjih kranijalnih živaca i gubitka sluha, smetnji gutanja i ataksije. U najozbiljnijim slučajevima invaginirani dens C2 može komprimirati srednji mozak i dovesti do hidrocefalusa.

Zaključak: Izliječiti OI zasad nije moguće, ali sva dostupna dobra iskustva o prevenciji i terapiji osteoporoze kod odraslih treba primjenjivati kod djece oboljele od OI-a, jer im to može olakšati i poboljšati život. Od lijekova se primjenjuju bisfosfonati. Svima oboljelima osobito je bitan veliki unos kalcija i vitamina D kao i vježbanje mišića u skladu s općim stanjem organizma.

9. PRIKAZ BOLESNIKA S OPSEŽNIM PROMJENAMA NA KOŽI NAKON PRIMJENE HOMEOPATSKIH PRIPRAVAKA

*Stanić Snježana**

* Klinika za pedijatriju, KBC „Sestre milosrdnice“, Zagreb

e-mail: snjezana66@gmail.com

Uvod: Određene supstance mogu izazvati trombocitopeniju, tako što zbunjuju imunološki sustav i navode ga da uništava trombocite. Preko 50 supstanci optuženo je za izazivanje imunološki posredovane trombocitopenije.

U većini se slučajeva trombocitopenija povlači pet do sedam dana nakon prestanka primjene lijeka. S druge strane homeopatski su pripravci ti za koje se vjeruje da su relativno bezopasni, zbog svoje razrijeđenosti i prednosti da se mogu isprobavati bez opasnosti od komplikacija. Nepravilno korištenje homeopatskih pripravaka može biti opasno.

Prikaz slučaja: A.J 2,5 godišnje muško dijete rođenog iz kontrolirane blizanačke trudnoće. Prima se prvi put na hematološki odsjek zbog trombocitopenije. Po dolasku na koži trupa, ekstremiteta, lica i sluznici prisutne brojne petehije i hematomi. U četiri dana majka je primjenila dva različita homeopatska pripravka zbog suhe kože i sekrecije iz nosa. Pripravci su sadržavali natrijev klorid, naftu, muharu, crnilo sipe, kalijev arsenat i glinicu (Pulsatila i Ekceema granule) nakon čega se pojavilo petehijalno krvarenje po cijelom tijelu.

Zaključak: Kod prijema se uzima detaljna sestrinska anamneza. Dijete dolazi u bolnicu u pratnji roditelja koji su uznemireni, obuzeti strahom, brigom i neizvjesnosti zbog bolesnog djeteta. Zato već prvi kontakt sa roditeljima i djecom mora biti human, kako bi roditelji osjetili povjerenja u osoblje. Odmah po prijemu dijete dobije transfuziju koncentrata trombocita. Pomno se prati primjenu transfuzije, kao i njene rane i kasne reakcije.

Nakon kompletne obrade u terapiju se uvedu kortikosteroidi (prednisolon), uz zaštitu sluznice želuca.

S obzirom da dijete ima sniženi broj trombocita moramo ga zaštititi od trauma koje bi mogle uzrokovati krvarenje i tako ugroziti život. Važno je promatrati i na vrijeme uočiti prve znakove krvarenja na koži i sluznicama, ili simptome koji govore o pogoršanju zdravstvenog stanja. Sestrinska skrb kod djeteta usmjerena je na preventivne mjere kojima se sprječava ili odgađa nastanak novih komplikacija. Proveli smo edukaciju roditelja o izbjegavanju fizičkih aktivnosti u kojima se dijete može ozlijediti i odjeći kakvu nositi. Sve intervencije koje provodimo služe nam u svrhu djetetovog što bržeg oporavka, sa što manje komplikacija.

10. PRIKAZ BOLESNIKA - OBOLJELI OD HEMOFAGOCITOTNE LIMFOHISTOCITOZE

*Ankica Domljan, Sanja Šolić**

* Klinika za dječje bolesti. KBC Split, Split
e-mail: ankicadomljan11@gmail.com

Hemofagocitotna limfocitotna (FHLH) je nasljedno autosomno recesivna bolest, koja se očituje poremećajem imunskog sustava, tj. patološkim nakupljanjem i umnožavanjem stanica monocitno-makrofagnog sustava u tkivima. Bolest može zahvatiti bilo koji organski sustav, a napredak bolesti je brz. Najčešće se javlja u dojenačkoj dobi i dobi malog djeteta. U većini slučajeva bolesti prethodi virusna infekcija, ali uzrok bolesti je nepoznat. Liječenje se provodi imunosupresivima, citostaticima i transplatacijom krvotvornih matičnih stanica.

Šesnaestogodišnji dječak premješten je u Jedinicu za intenzivno liječenje s Odjela za zarazne bolesti s dijagnozom *Sy. Haemophagocyticum, Mononucleosis infectiosa (CMV susp)*. Pri prijemu bio je priseban, orijentiran, eupnoičan, ikteričan, febrilan, a limfni čvorovi bili su opipljivi do dva cm. Trbuh je bio u razini prsnoga koša, bolan na dodir, a jetra i slezena su bile oko četiri cm povećane. Od laboratorijskih nalaza osobito su bili povišeni feritin, bilirubin, AST, ALT, LDH, GGT i amonijak. Na osnovi anamneze i rezultata laboratorijskih pretraga posumnjalo se na FHLH, pa smo primijenili odgovarajuću terapiju. Postupno se opće stanje pogoršavalo, uz petehije po cijelom tijelu, a trbuh je bio distendiran i bolan. Zatim postaje dezorijentiran i dobije konvulzivni napadaj. Intubirao se i strojno prodisavao uz primjenu analgosedaciju. Laboratorijski nalazi su u stalnom pogoršanju. Zbog zatajenja jetre premješten je u KB Merkur.

11. PERITONEJSKA DIJALIZA KOD BOLESNIKA S PRUNE BELLYJEVIM SINDROMOM PRIKAZ BOLESNIKA

*Ksenija Valentak, Suzana Dejanović**

* Zavod za nefrologiju, transplantaciju i dijalizu, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: ksenija.valentak@kbc-zagreb.hr

Peritonejska dijaliza je jedna od uklanjanja otpadnih metaboličkih produkata iz organizma u slučaju zatajenja bubrega. Ovu metodu dijalize primjenjuje oko 11% bolesnika sa zatajenjem bubrega, dok ostali primjenjuju hemodijalizu. Ovaj oblik dijalize služi se peritoneumom kao filterom. U peritonejskoj dijalizi se putem mekanog katetera utoči u trbušnu šupljinu otopina za dijalizu, tzv. dijalizat. Otpadne tvari i tekućine iz krvi prolaze kroz dijalizat i peritonealnu membranu koja ih uklanja. Peritonealna membrana ima istu funkciju kao i membrana na aparatu za hemodijalizu. Ona zadržava u organizmu sve korisne tvari, a izbacuje sve otrovne tvari i višak tekućine. Brzine protoka krvi u peritonejskoj membrani i protok dijalizata u PD-u mnogo su

sporiji od onih koji se postižu tijekom HD-a (gdje je protok krvi obično veći od 250 ml/min, a dijalizata 500 ml/min). PD se u bolesnika provodi kontinuirano, svakog dana. Ovdje je prikazan slučaj dječaka u dobi od 2,5 godine s Prune Bellyjevim sidromom i kroničnom renalnom insuficijencijom. U novorođenačkoj dobi postavljena mu je nefrostoma desno, zbog mogućeg otjecanja urina zbog osnovne dijagnoze. Prune Bellyjev sindrom označava skupinu urođenih abnormalnosti kojima su glavne karakteristike nerazvijenost abdominalnih mišića, pa je koža tog dijela naborana, nespuštenost testisa i anomalije urinarnog trakta. Bolesnik se prima na naš Zavod radi ugradnje peritonejskog katetera, plastike abdominalnog zida i spuštanja lijevog testisa. Majka za to vrijeme prolazi edukaciju za provođenje PD-a u nastavku njegovog liječenja. Cilj ovog prikaza je isticanje važnosti pružanja dobre kakvoće života dječaku s rijetkim sindromom, provođenje peritonejske dijalize u svome domu te omogućavanje djetetovog normalnog odrastanja.

12. FUNKCIONALNE PRETRAGE KOD DJECE SA UROINFEKCIJAMA

*Vesna Kumanović, Andrea Cvitković Roić, Iva Palčić, Snježana Kudelić, Mihaela Šimunčić, Mirela Mimica**

* Poliklinika za dječje bolesti Helena, Zagreb

e-mail: vesna.kumanovic@hotmail.com

Poznato je da su poremećaji funkcije donjeg mokraćnog sustava povezani s inkontinencijom, vezikoureteralnim refluksom i ponavljanim uroinfekcijama. Unazad nekoliko godina, zahvaljujući napretku tehnologije, koristi se veliki broj funkcionalnih pretraga mokraćnog sustava u procjeni djece s navedenim simptomima. Funkcionalne pretrage dijelimo u neinvazivne i invazivne. Neinvazivne su: *uroflow*/mikciometrija, *uroflow* uz EMG, određivanje rezidualnog urina UZV metodom. Invazivne su: cistografija, tj. urodinamsko ispitivanje, videourodinamika, anorektalna manometrija, EMG vanjskog sfinktera uretre. Oko 30% djece s funkcionalnim poremećajima ima ponavljane uroinfekcije kao jedini simptom. U ovom radu željeli smo prikazati naše dugogodišnje iskustvo s funkcionalnim pretragama kod djece s ponavljanim uroinfekcijama. Visoko educirana medicinska sestra ima značajnu ulogu kako u pripremi djeteta, tako i u samom izvođenju dijagnostičkih pretraga. U većini slučajeva neinvazivna dijagnostika je dovoljna za procjenu i screening. Nakon postavljanja dijagnoze provodi se edukacija režima pijenja i mokrenja, *biofeedback*, ponekad i uz antibiotsku profilaksu. Samo kod djece kod kojih unatoč konzervativnoj terapiji i dalje perzistiraju tegobe indicirana je invazivna obrada.

13. ZDRAVSTVENA NJEGA NOVOROĐENČETA S GASTROSHIZOM – PRIKAZ BOLESNIKA

*Sanja Šolić, Ivana Kovač**

* KBC Split, Klinika za dječje bolesti, Jedinica intenzivnog liječenja

Gastroshiza je kongenitalni defekt trbušne stijenke kroz koji prolabira dio sadržaja trbušne šupljine. To je rijetka, ali teška malformacija koja ugrožava život i zahtjeva hitno kirurško liječenje. Etiologija nije jasna. Povezuje se s uzimanjem aspirina, konzumiranjem alkohola i droga, djelovanjem nekih pesticida te povećanom učestalošću urogenitalnih infekcija. Rana dijagnoza može se postaviti već u prvom tromjesječju trudnoće, a traženje prirođenih anomalija obavezan su dio prenatalnog pregleda. U Jedinici intenzivnog liječenja djece (JILD) KBC-a Split u razdoblju od svibnja 2004. do svibnja 2014. liječilo se desetero novorođenčadi s gastroshizom. Sedmero novorođenčadi bilo je muškog, a troje ženskog spola. Preživjelo je devetero novorođenčadi. Primarnom rekonstrukcijom trbušne stijenke liječeno je osmero novorođenčadi dok se dvoje posljednjih liječilo primjenom silikonske vrećice. Kirurško liječenje silikonskom vrećicom odvijalo se u dvije operacije. Ovaj postupak omogućuje povratak prolabiranog trbušnog sadržaja u prirodan položaj, bez dodatne traume. Napredak u kirurškim tehnikama, intenzivnom liječenju, kao i njezi novorođenčadi povećali su postotak preživljavanja. Upravo takav je rezultat našeg istraživanja. Najčešći uzroci smrti su hijalinomembranska bolest pluća i sepsa. Liječenje novorođenčeta s gastroshizom, osim kirurškog liječenja samog defekta, zahtjeva niz opsežnih postupaka, koji se provode u JILD-u. Djeca su strojno prodisavana, ugrožava ih razvoj hijalinomembranske bolesti, infekcije kao i moguće ozljede organa. Zbog disfunkcije crijeva, koja može trajati tjednima, provodi se potpuna parenteralna prehrana. Prisutnost pridruženih anomalija najčešće crijeva, srca i urogenitalnog sustava dodatno ugrožavaju život. Svi postupci koji se provode u zahtjevaju visoko educiranu medicinsku sestru, kao člana multidisciplinarnog tima. Kroz prikaz slučaja novorođenčeta s gastroshizom liječenom u JILD-u prikazat će opseg postupaka i ulogu medicinske sestre o čijem znanju i vještinama ovisi oporavak i kvaliteta života malih bolesnika.

Moderator: Jasminka Mikulić

14. OPERACIJA PREMOŠTENJA DESNOG SRCA U PROCESU ZDRAVSTVENE NJEGE

*Jasminka Mikulić, Ivanka Nizek, Gordana Zatezalo**

* Zavod za pedijatrijsku kardiologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb
e-mail: jasminkamikulic@gmail.com

Brojne složene prirođene srčane grješke imaju funkcionalnu samo jednu klijetku, koja djeluje kao pumpa sistemnog i plućnog opticaja. Budući da anatomska korekcija tih grješaka nije moguća, palijativnim kirurškim zahvatima (*banding*, aorto-pulmonalni spoj) uspostavlja se ravnoteža plućnog i sistemnog opticaja.

Fontanova operacija je postupak potpunog premoštenja desnog srca, gdje se najprije krv iz gornje šuplje vene direktno upušta u plućnu arteriju (operacija prema Glennu), a potom se krv iz donje šuplje vene upušta u plućnu arteriju (operacija prema Fontanu). Ovim postupcima sva venska krv zaobilazi srce. Većina bolesnika ima dobru kakvoću života za mnoge godine, ali neki u vrlo kratkom razdoblju nakon operacije mogu imati niz komplikacija. Jedna od njih je pleuralni izljev koji se može pojaviti vrlo brzo nakon operacije i zahtijeva tretman u jedinici za intenzivno liječenje. Dugoročno djeca mogu imati poteškoća s aritmijama, kao što je fibrilacija atrijske kao posljedica kirurških rezova unutar atrijske. Daljnje komplikacije uključuju gubitak proteina ili PLE, popuštanje sistemne klijetke, tromboembolijske incidente, opstrukciju pulmonalnih vena, hepatopatija, A-V fistula u plućima, opstrukcija izgonnog dijela sistemne klijetke ili dijastolička disfunkcija miokarda. Dječak P.J., rođen 4.7.2006. godine iz druge uredne trudnoće. Nakon porođaja uočena cijanoza i dispneja pa je pod sumnjom na srčanu grješku premješten na našu kliniku. Postavljena dijagnoza HLHS-a te se djetetu u terapiju odmah uključuju prostaglandini za održavanje otvorenim duktus Botallija do prvog palijativnog operativnog zahvata. U dobi od nepuna dva tjedna učinjen je prvi palijativni operativni zahvat prema Norwoodu, a potom u dobi od pet mjeseci operacija prema Glennu. U dobi od tri godine obavljena je operacija prema Fontanu, kojom u potpunosti venska krv zaobilazi srce te se direktno ulijeva u pluća. Postoperativno je u dječaka nastao niz komplikacija koje su liječene kirurškom i medikamentoznom terapijom. Cilj rada je prikazati specifičnosti zdravstvene njege djece s hipoplastičnim lijevim srcem, s preporukom za daljnje kontrole i uzimanje terapije.

15. MONITORING INTRAABDOMINALNOG TLAKA

*Mirjana Saratlija, Antonija Marić**

* Zavod za neonatologiju i intenzivno liječenje, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

Intraabdominalni tlak (IAP) je onaj u trbušnoj šupljini, mjeri se urinarnim kateterom, očitava se u mmHg. Njegovo mjerenje služi za identifikaciju djece kojoj prijeti intraabdominalna hipertenzija (IAH) i abdominalni kompartment sindrom (ACS). Abdominalni kompartment sindrom (ACS) stanje je povišenog intraabdominalnog tlaka koje dovodi do multiorganskog zatajenja. Najčešći uzroci ACS-a su sepsa, akutno zbijanje u abdomenu, stanje nakon operativnog zahvata na abdomenu, stanje nakon transplantacije jetre, abdominalna trauma, abdominalno krvarenje i masivna nadoknada volumena s bijegom tekućine u treći prostor. Abdominalna hipertenzija (IAH) definira se ako je IAP veći od 12 mmHg, abdominalni kompartment sindrom (ACS) ako je IAP > 20 mmHg i tada dolazi do oštećenja organa: zatajenje bubrega, narušavanje protoka krvi u abdomenu, respiratornih smetnji, loše crijevne perfuzije i povećanje intrakranijskog tlaka. Rano prepoznavanje i liječenje abdominalne hipertenzije i abdominalnog kompartment sindroma pokazalo je značajno smanjenje morbiditeta i mortaliteta.

Cilj rada je prikazati važnost praćenja intraabdominalnog tlaka na Odjelu za intenzivno liječenje djece s akutnim zbijanjem u abdomenu, stanjem nakon operativnog zahvata na abdomenu te posebice stanjem nakon transplantacije jetre u djece.

Metode: Postupak monitoringa intraabdominalnog tlaka, sestrinske kompetencije kao i dobiveni rezultati istraživanja bit će prezentirani.

Rezultate ćemo obraditi retrogradno iz povijesti bolesti pacijenata. Isto tako ćemo usporediti pojavnost infekcija (nalaz urinokulture) kod djece s urinarnim kateterom kod koje smo monitorirali i s kontrolnom skupinom onih kod koje nismo pratili intraabdominalni tlak.

Zaključak ćemo moći prezentirati nakon završenog istraživanja.

16. ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA OBOLJELOG OD SINDROMA EKSTREMNE PAROKSIZMALNE BOLI - PRIKAZ BOLESNIKA

Marijana Šandor, Višnjica Hrustić, Danijela Petković Ramadža, S. Krajačić, J. Čunčić, M. Mesić

Specijalistički zavod za bolesti metabolizma, Specijalistički zavod za medicinsku genetiku, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb, Zagreb

e-mail: marijana.sandor@kbc.zagreb.hr, visnjica.hrustic@kbc-zagreb.hr

Cilj nam je prikazati dojenče koje boluje od sindroma ekstremne paroksizmalne boli, a koje je, koliko nam je poznato, prvi potvrđeni bolesnik u našoj populaciji. Dosad je u svjetskoj literaturi opisano oko 80-ero bolesnika iz 15 obitelji. Sindrom ekstremne paroksizmalne boli pripada skupini perifernih neuropatija i nastaje zbog mutacija gena *SCN9A* koji kodira alfa podjedinicu natrijskog kanala NaV1.7 zaduženog za ulazak pozitivno nabijenih iona Na u živčanu stanicu, depolarizaciju membrane i prijenos bolnih podražaja. Bolest se nasljeđuje autosomno dominantno, a karakteriziraju je epizode jake „žareće“ boli, tonički grč i prateće oštro ograničeno crvenilo kože dijela tijela (harlekin). Prvi simptomi počinju već u dojenčadi i nerijetko su povezani s peristaltikom i pražnjenjem crijeva. Drugi podražaji za bolne atake mogu biti kupanje, toaleta pelenske regije, umetanje toplomjera ili supozitorija u anus, jaka buka ili hranjenje. Atake boli traju od nekoliko minuta pa do sat vremena. Zbog toničkog grča i promjene boje kože nerijetko se atake boli u rano doba zamijene za epileptičke napadaje. Dio bolesnika za vrijeme napadaja boli ima apneje, bradikardiju i asistoliju. Nakon dojenačkog razdoblja bol je više lokalizirana, i to često u području čeljusti i retrobulbarno. Jedinj donekle učinkoviti lijekovi su karbamazepin i gabapentin, kojima se smanjuje broj i duljina trajanja napadaja. Naš je bolesnik primljen u Zavod u dobi od dvadeset dana zbog sumnje na novorođenačke konvulzije. Novorođenče je više puta na dan imalo napadaje u vidu tonizama praćenih oštro ograničenim crvenilom polovine ili dijela tijela, a u nekoliko navrata i cijanozom. Napadaji su obično bili praćeni stolicom. Svi nalazi obavljene obrade su bili neupadljivi te se zbog tipične kliničke slike posumnjalo na sindrom ekstremne paroksizmalne boli, što je i potvrđeno genskom analizom. Nakon uvođenja terapije karbamazepinom napadaji boli su se prorijedili i postali kraći. Bolesnik povremeno u bolnim epizodama razvija apneje i bradikardije, a u nekoliko navrata je imao i kraće asistolije. Iz takvih epizoda brzo se oporavi prodisavanjem preko maske sa samoširećim balonom. Zdravstvena njega ovog djeteta je vrlo kompleksna, zahtijeva veliki angažman i iskustvo medicinskih sestara u provođenju sestrinskih intervencija, ali i osnovnim mjerama održavanja života.

17. PREHRANA DOJENČADI S OPERIRANIM PRIROĐENIM SRČANIM GRJEŠKAMA, NAŠA ISKUSTVA

*Nataša Franković Štulić, Ljiljana Štajduhar**

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: slaven.stulic@ri.t-com.hr

Uvod: Prirodne srčane grješke i grješke velikih krvnih žila javljaju se u oko 0,8% novorođene djece. Kao i druge kronične bolesti, mogu utjecati na djetetov rast i razvoj.

Cilj: Utvrditi broj pacijenata s operiranim prirođenim srčanim grješkama liječenih u Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Rijeka, te utvrditi njihovu morfologiju, hemodinamiku, način liječenja i ishod, kao i utjecaj na napredovanje na tjelesnoj masi

Pacijenti i metode: Podatci su prikupljeni uvidom u medicinsku dokumentaciju operirane djece s prirođenim srčanim grješkama koja su se liječila na Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Rijeka u razdoblju od 01.01.2008. do 31.12.2012. godine. Djeca s prirođenim srčanim grješkama razdijeljena su u skupine prema spolu, gestacijskoj dobi, vrsti prirodne srčane grješke, porođajnoj masi i dužini, tjelesnoj masi i visini u 1. godini života, načinu i vrsti hranjenja te potrebi dodavanja energetskih pripravaka prehrani. Djeca su razdijeljena u skupine prema prirastu na masi u navedenom vremenskom razdoblju.

Rezultati: U razdoblju od 01.01.2008. do 31.12.2012. godine u Klinici za pedijatriju liječeno je 58-ero djece s operiranom prirođenom srčanom grješkom. Podjelom prema spolu utvrdili smo da su 32 (55%) bile djevojčice i 26 (45%) dječaci. Najčešće srčane grješke bile su hipoplastično lijevo srce (7%) i transpozicija velikih krvnih žila s dodatnim malformacijama ili bez njih (12%). Od ukupnog broja liječenih pacijenata u klinici se i dalje kontrolira 30-ero pacijenata. Bez obzira na vrstu i način hranjenja, u većine pacijenata s prirođenom srčanom grješkom pokazan je evidentan deficit tjelesne mase i visine, u njih 84%, dok u manjem broju slučajeva postoji i prirast na tjelesnoj masi i visini u skladu s dobi (16%).

Zaključak: U Klinici za pedijatriju u zadanom petogodišnjem razdoblju boravilo je 58-ero djece s najtežim oblicima prirođenih srčanih grješaka. U većine djece utvrđen je deficit prirasta na tjelesnoj masi koji je zahtijevao prilagođenu, hiperkalorijsku prehranu.

18. NEUROBLASTOM – NAJČEŠĆI EKSTRAKRANIJALNI SOLIDNI TUMOR KOD DJECE PRIKAZ BOLESNIKA

*Katarina Kovačević**

*Zavod za hematologiju i onkologiju, Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Zagreb, Zagreb
e-mail: smargaritam@gmail.com

Neuroblastom je najčešći ekstrakranijski solidni tumor koji se pojavljuje kod djece, godišnja učestalost je 8-10 na milijun djece mlađe od 15 godina. Pojavljuje se u dojenčadi, ranom djetinjstvu i u prvoj godini života. Najčešća je maligna bolest u djece. Srednja dob za postavljanje dijagnoze je dvije godine, učestaliji je u dječaka.

Neuroblastom je maligni tumor koji potječe od stanica neuralnog grebena, primitivnih stanica simpatičkog živčanog sustava. Jedan je od biološki najprepoznatljivijih tumora dječje dobi. Neuroblastom se može pojaviti bilo gdje duž lanca simpatičkog živčanog sustava. U 75% djece pojavljuje se u abdomenu, a najčešće se primarni tumor nalazi u nadbubrežnoj žlijezdi, paravertebralnim ganglijama retroperitonea, stražnjem dijelu sredoprsja, zdjelici i cervikalnom području. Liječenje neuroblastoma ovisi o stadiju bolesti te o prognostičkim čimbenicima. Primjenjuju se različiti načini: kirurški zahvati, kemoterapije, megatera pija+transplantacija matičnih satnica, zračenje (konvencionalno ili 131 I-MIBG), retinol i imunoterapija. Cilj ovog rada je prikazati specifičnosti koje se javljaju kod djece oboljele od neuroblastoma. U radu je prikazano što je neuroblastom kako se dijeli, dijagnosticira, koja mu je klinička slika te kako se liječi. Prikazan je slučaj djeteta liječenog na KBC-u Zagreb, Klinike za pedijatriju Zavoda za hematologiju i onkologiju. Na kraju su prikazani statistički podatci, učestalost javljanja neuroblastoma u razdoblju od svibnja 2009. do svibnja 2014. godine liječenih na našem zavodu. Iz statističkih podataka vidljivo je da neuroblastom iziskuje pozornost jer njegovo dijagnosticiranje i liječenje složen je i dugotrajan proces koji često i ne završava dobrom prognozom. Uloga i zadaci medicinske sestre na tom području od velike su važnosti. Roditelji i djeca sa neuroblastomom od samog početka do završne faze liječenja usmjereni su na pomoć i stručnost medicinske sestre zajedno s timom suradnika. Svima nam je jedan cilj, a to je zdravo i sretno dijete.

19. CISTIČNA FIBROZA -PRIKAZ BOLESNIKA

*Marija Delić**

* Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split
e-mail: marija.delic4@gmail.com

Cistična fibroza (CF) ili mukoviscidoza jedna je od najčešćih nasljednih bolesti u bijelaca. U većini europskih populacija oboljeva jedno od 2 500 novorođenčadi, što znači da će na godinu od 10 000 novorođenčadi četvero biti sa cističnom fibrozom. Jednako je česta u dječaka i djevojčica. CF nasljeđuje se autosomno recesivno. Oboljevaju djeca koja imaju mutaciju u dva alela gena *CFTR*, po jednu naslijeđenu od svakog roditelja. Osobe koje imaju samo jednu mutaciju gena *CFTR*, nositelji su bolesti i potpuno su zdravi. Dječak J. S. rođen 28.9.1998., primljen 13.1.2014. u Klinički odjel dječje pulmologije Klinike za dječje bolesti KBC-a Split. Postavljena je dijagnoza CF-a. Ovo je osma hospitalizacija u odjelu, ovaj put zbog pogoršanja disanja i općeg stanja te dogovorene bronhoskopije. (14.1.2014.).

20. LIJEČENJE DOJENAČKIH HEMANGIOMA PROPRANOLOLOM I TIMOLOLOM U KLINICI ZA DJEČJE BOLESTI KBC SPLIT U RAZDOBLJU OD 2010.-2014. GODINE

*Marijana Dražić, Dunja Martinić, Ana Skelin**

* Klinika za dječje bolesti, KBC Split, Split
e-mail: marijanadrazic@live.com

Cilj rada je prikazati način i rezultate liječenja dojenačkih hemangioma u Klinici za dječje bolesti KBC-a Split.

Isplanici i metode: U četiri godine 138-ero djece liječeno je neselektivnim blokatorima β adrenergičnih receptora, i to peroralnim propranololom u tri dnevne doze i/ili lokalno 0,5% timololom koji je apliciran tri puta na dan. Primjeni peroralnog

propranolola prethodila je laboratorijska i kardiološka obrada. Djeci koja su liječena propranololom u prva tri dana liječenja višekratno se kontrolira puls, krvni tlak i razina glukoze u krvi.

Rezultati: Neselektivnim β -blokatorima liječeno je 47 dječaka (34%) i 91 djevojčica (66%).

Najučestalije sjelo hemangioma bilo je područje glave i vrata, i to u 60 slučajeva (43%). Hemangiome multiple lokalizacije imalo je 22-je djece (16%). Peroralnim propranololom liječeno je 87-ero djece (63%), od kojih je u 11-ero primjenjivan topički timolol istodobno, a u 13-ero djece timolol je uveden nakon prestanka terapije propranololom. Ukupno 51-no (37%) djeteta liječeno je samo topičkim timololom. Dob uvođenja terapije β -blokatorima bila je od 18 dana do 15 godina i 10 mjeseci. U 31-og (22%) djeteta terapija je uključena u drugom mjesecu života. Peroralna uporaba propranolola dovela je do regresije hemangioma u 82 (94%) slučaja. Od petero djece bez dobrog terapijskog odgovora troje je imalo duboki mišićni hemangiom, jedno jetreni hemangiom, a jednom djetetu terapija je uključena u starijoj dobi. Upotreba topičkog timolola imala je dobar terapijski odgovor u površinskim hemangiomima. Zabilježene su nuspojave peroralne terapije u sedmero djece (8%): u troje je evidentirana hipotenzija, jedno djeteta imalo je bradikardiju, jedno bronhokonstrikciju, a dvoje djece jaku hipoglikemiju.

Zaključak: Neselektivni blokatori β -adrenergečnih receptora danas su lijek izbora za liječenje dojenačkih hemangioma. Posebno je značajna uloga medicinske sestre u njezi i liječenju djece pri uvođenju peroralnog propranolola radi kontrole pulsa, krvnog tlaka i glikemije, o čemu vodi propisanu i prilagođenu medicinsku dokumentaciju.

21. STIGMATIZACIJA DJECE I MLADIH OBOLJELIH OD DIJABETESA

*Lidija Sertić**

* Klinika za pedijatriju „Kantrida“, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail:lidija.sertic@yahoo.com

Uvod: Psihosocijalni utjecaj dijabetesa u djetinjstvu je sveprisutan. Uključuje cijelu obitelj, vrtiće, škole te društvo u cjelini. Dijabetes u djece, adolescenata i mladih ozbiljni su fizički, mentalni i emocionalni izazovi. Uspostavljanje ravnoteže između hipoglikemija / hiperglikemija, rasta i razvoja s drugim životnim čimbenicima nije lako za zdravstvenu skrb, pacijenta i obitelj. Osim toga, osobni, obiteljski ili okolišni uvjeti mogu pogoršati osjetljivu ravnotežu potrebnu za održavanje glikemije.

Cilj: Analizirati stigmatizaciju oboljelih od dijabetesa kod djece i mladih koji se liječe na Klinici za pedijatriju KBC-a Rijeka i kod njihovih roditelja. Utvrditi isto u odnosu na dob, spol, dužinu trajanja dijabetesa i mjesto življenja.

Pacijenti i metode: Pacijenti su prikupljeni uvidom u registar oboljelih od dijabetesa koji se liječe na Klinici za pedijatriju KBC-a Rijeka. Analizu sam provela kratkim upitnikom za djecu od osam do 21 godine i njihove roditelje, koje sam obradila i statistički prikazala. Pacijenti su razdijeljeni u skupine prema dobi, spolu i dužini trajanja dijabetesa. Roditelji su svrstani i prema mjestu življenja, središta županije (Rijeka, Pula) i ostala mjesta.

Rezultati: U istraživanju je sudjelovao 71 ispitanik u dobi od 8 do 21 godine, prosječna dob 13,27 godina. Muškog spola je bilo 38 ispitanika odnosno 50%, ženskog spola 33 ispitanica 43,4%, dok za petero ispitanika 6,6% nema podataka o spolu. Prosječno trajanje dijabetesa je 4,7 godina, a trajanje dijabetesa se kretalo od 1 do 12 godina. U ispitivanju je sudjelovalo i 65-ero roditelja koji boluju od dijabetesa.

Zaključak: Utvrđeno je da odgovori na pitanja i na dječjoj i na roditeljskoj ljestvici stigme među sobom statistički značajno koreliraju. Nije dobivena statistički značajna povezanost među varijablama ispitanikova dob, trajanje dijabetesa te odgovora na dječjoj i roditeljskoj ljestvici stigme.

22. ZASTUPLJENOST ASTME RECIDIVIRAJUĆEG OPSTRUKTIVNOG BRONHITISA NA DJEČJEM ODJELU OB DUBROVNIK U RAZDOBLJU OD 2009. - 2013.GODINE

*Lidija Kličan, Lejla Savinović, Marija Gustin**

* OB Dubrovnik, Dubrovnik

Astma i recidivirajući opstruktivni bronhitis (ROB) pripadaju najčešćim bolestima dječje dobi i značajan su javnozdravstveni problem. Rana dijagnostika, izbjegavanje *triggera* te profilaktička terapija pridonose dobroj kontroli bolesti.

Cilj istraživanja bio je utvrditi zastupljenost djece s astmom i ROB-om kao razlogom hospitalizacije te postotak djece koja su otprije bolovala od astme i ROB-a i primjenjivala profilaktičku terapiju.

Metode: U istraživanje je uključeno 281-no djetete hospitalizirano na pedijatrijskom odjelu OB Dubrovnik u razdoblju od 2009. - 2013. godine. Praćena je učestalost astme i recidivirajućeg opstruktivnog bronhitisa kao i dijagnostički postupci i terapija.

Rezultati: Od 281 hospitalizacije zabilježeno je 154-ero djece s ROB-om i njih 127-ero s astmom. Zamjećuje se i razlika obolijevanja među spolovima, pa je tako 189 muškog spola, a 92 ženskog. Na profilaksi prije hospitalizacije bilo je 35% djece, a njih 61% je testirano testom Prick. Zabilježena je značajna stopa senzibilizacije na *Dermatophagoides pteronyssinus* kod 53 % testirane djece, te u nešto manjem broju na dlaku mačke i psa kao i trave. Atopijski dermatitis pojavljuje se kod 7% hospitaliziranih, dok alergijski rinitis kod 11%. Najviše hospitalizacija zbog astme zabilježeno je u svibnju i studenom, a najmanje u kolovozu. Kod ROB-a je najveći broj hospitalizacija zabilježen u veljači i ožujku, a najmanji u kolovozu.

TABLICA 1. Podatci za oboljele kod astme

Broj hospitalizacija	127
Muški spol	65%
Ženski spol	35%
Korisnici profilakse	23%
Terapija pri prijemu	89%
Atopijski dermatitis	12%
Alergijski rinitis	23%

TABLICA 2. Podaci za oboljele od recidivirajućeg opstruktivnog bronhitisa

Broj hospitalizacija	154
Muški spol	69%
Ženski spol	31%
Korisnici profilakse	23%
Terapija pri prijemu	97%
Atopijski dermatitis	4%
Alergijski rinitis	1%

23. VAŽNOST INTERDISCIPLINARNOG EDUKATIVNOG PROGRAMA "ŠKOLE ATOPIJE" ZA BOLESNIKE S ATOPIJSKIM DERMATITISOM U POSTIZANJU BOLJE KONTROLE BOLESTI

Ines Birkić Belanović¹, Lidija Dilenardo¹, Kotrulja Lena¹, Suzana Ožanić Bulić¹, Natalija Šitum², Tina Milavić³

¹ Klinika za kožne i spolne bolesti, KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb, ² Klinika za psihijatriju, KBC "Sestre milosrdnice", Zagreb,

³ Klinika za pedijatriju, Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb

Atopijski dermatitis (AD) je najčešća kronično-recidivirajuća upalna dermatoza dječje dobi, karakterizirana svrbežom, suhoćom kože i tipičnom kliničkom slikom ovisnom o dobi bolesnika. AD je najčešće prva bolest u "atopijskom maršu" na putu kasnijeg nastanka drugih atopijskih bolesti, kao što su bronhalna astma i alergijski rinitis. Prevalencija bolesti ima tendenciju rasta, a javlja se u 15-20% dječje populacije. Svrbež je vrlo neugodan simptom bolesti koji djetetu ometa spavanje, izaziva grebanje i oštećenje kože, čime se potiče infekcija i daljnja propagacija upale, što sve dovodi do narušavanja kvalitete života oboljelog djeteta ali i cijele obitelji. Najčešći razlog suboptimalne terapije bolesti i korištenja alternativnih metoda liječenja je u nerazumijevanju bolesti, nedostatku informacija, iscrpljenosti, osjećaju bespomoćnosti i gubitku povjerenja u medicinski tretman. Svrha edukativnih programa je u pružanju jasnih informacija o bolesti, te osposobljavanju bolesnika i njihovih roditelja da preuzmu kontrolu nad liječenjem bolesti. Škola atopije predstavlja interdisciplinarni edukativni program za oboljelu djecu i njihove roditelje u svrhu razumijevanja uzroka i patogeneze bolesti, čimbenika koji dovode do pogoršanja upale, provođenja pravilne terapije, kao i važnosti održavanja funkcionalne epidermalne barijere. Osim toga, od velike je važnosti procjena udruženosti bolesti s nutritivnom alergijom, zbog čega je potrebno provoditi eliminacijsku dijetu koja često izaziva kod roditelja strah od deficita važnih nutrijenata kod djeteta.

U Klinici za kožne i spolne bolesti KBC „Sestre milosrdnice“ od prosinca 2011. godine provodi se program Škole atopije kroz interdisciplinarni edukativni program koji vodi stručni tim Klinike, a kojim je obuhvaćena dermatološka, nutritivna i psihološka problematika bolesti. U programu je do sada sudjelovalo 510 roditelja oboljele djece, čime se postigla viša razina informiranosti i poboljšanje skrbi za djecu oboljelu od ove kronično-recidivirajuće bolesti. Edukacija uključuje predavanja o etiopatogenezi bolesti, liječenju, pravilnoj njezi kože, te o izbjegavanju brojnih čimbenika koji mogu dovesti do pogoršanja bolesti kako bi se postigla što bolja kontrola i spriječile učestale egzacerbacije bolesti. Također su organizirane i dvije interaktivne radionice u kojima se daju upute o pravilnoj primjeni terapije i njezi kože uz učenje primjene ehnikke "vlažnih povoja" u egzacerbaciji bolesti, te nutricionističko savjetovanje o adekvatnoj prehrani djece, s posebnim naglaskom na dojenačku dob, u smislu primarne i sekundarne prevencije.

24. ČIMBENICI KOJI UTJEČU NA DULJINU DOJENJA PRVOG DJETETA

*Dragica Pavlović**

* Dom zdravlja Osijek, Osijek

e-mail: dragicapavlovic.os@gmail.com

Cilj istraživanja: Identificirati čimbenike koji utječu na rani prekid dojenja (prekid dojenja prije navršenih šest mjeseci) kod prvorotkinja koje su svoje prvo dijete rodile u razdoblju između 2000. i 2010. godine.

Ispitanici i metode: U ispitivanje je bilo uključeno 200 majki koje su dojile svoje prvo dijete. Istraživanje je odobrilo Etičko povjerenstvo Medicinskog fakulteta u Osijeku. Slučajnim odabirom s područja grada Osijeka i okolice odabrane su majke koje su prvo dijete rodile između 2000. i 2010. godine. Ispitivanje je provedeno putem anonimne ankete, retrospektivnom studijom.

Rezultati: Najčešći čimbenici koji utječu na rani prekid dojenja su poteškoće koje su se javile tijekom dojenja, nedovoljna količina mlijeka, niži stupanj obrazovanja. Majke s višim stupnjem obrazovanja dulje su dojile svoje prvo dijete u odnosu na one s nižim. U ispitivanom razdoblju velik broj majki prilikom rođenja prvog djeteta imao je završen fakultet. Vrijeme uvođenja dohrane bitno utječe na duljinu dojenja. Majke koje su uvele dohranu nakon šestog mjeseca djetetova života dulje su dojile svoje prvo dijete. Trajanje trudnoće, način njezina završetka, broj posjeta ginekologu tijekom trudnoće, pušenje u trudnoći i tijekom dojenja, kao i komplikacije u majke i one u djeteta, koje su majke navodile u anketi, nisu utjecali na duljinu dojenja. Majke koje su se više informirale i koje su imale višu razinu potpore okoline, suprotno očekivanju, prvo su dijete dojile kraće od šest mjeseci. Znanje majki o korisnim učincima dojenja nije utjecalo na duljinu dojenja.

Zaključak: Budući da su majke kao najčešći razlog za rani prekid dojenja navele poteškoće pri dojenju, potrebno je unaprijediti potporu majkama koje počinju dojiti. Medicinske sestre moraju biti prepoznate kao najbolja potpora i pomoć pri početku dojenja na svim razinama zdravstvene zaštite. Promocija dojenja koja se provodi u Hrvatskoj posljednjih 30-tak godina pokazala je pozitivan utjecaj na duljinu dojenja.

25. NOVOROĐENAČKA ŽUTICA

*Jasmina Pezić**

* Klinika za pedijatriju, KBC Rijeka, Rijeka

e-mail: pezicjasmina@gmail.com

Uvod: Novorođenačka žutica je česta pojava koja katkad zahtijeva praćenje i hospitalizaciju.

Cilj istraživanja: Cilj ovog istraživanja bio je utvrditi učestalost i karakteristike hospitalizirane novorođenčadi sa žuticom, prema spolu, gestacijskoj dobi, načinu prehrane, vrijednostima ukupnog serumskog bilirubina i njegovih frakcija, potrebe za fototerapijom i završnim dijagnozama, te usporediti sa sličnim istraživanjem provedenim u istim uvjetima nekoliko godina ranije.

Ispitanici i metode: Ispitano je 53-je novorođenčadi hospitalizirane u Djelatnosti za intenzivnu njegu i bolesti metabolizma u razdoblju od 01. siječnja 2011. do 31. prosinca 2012. godine. Njihove su karakteristike uspoređene s istraživanjem obavljenim u razdoblju od 1. siječnja 2003. do 31. prosinca 2004. godine.

Rezultati: U ispitivanim skupinama bilo je više muške novorođenčadi (57%), rođene u terminu (87%) i hranjene majčinim mlijekom (68%). U većine je provedena fototerapija (58%). Ispitivane skupine razlikovale su se samo prema završnim i pridruženim dijagnozama.

Zaključak: Novorođenačka žutica u ispitivanim uzorcima pokazuje sve poznate karakteristike ove pojave. U praćenju i liječenju ove novorođenčadi važan je timski rad i rano prepoznavanje patoloških promjena i sprječavanje komplikacija.

26. RAZLIKE U NJEZI PUPKA NOVOROĐENČADI MEĐU ZDRAVSTVENIM DJELATNICIMA

Sanja Kanisek¹, Verica Volododer¹, Daria Sladić Rimac¹

¹ Patronažna služba, Dom zdravlja Osijek, Osijek
e-mail: sanja.kanisek@gmail.com

Cilj je bio ispitati pojavnost različitih načina provedbe i preporuka o njezi pupka novorođenčadi s obzirom na radno mjesto zdravstvenih djelatnika te potrebu oblikovanja i usuglašavanja smjernica o njezi pupka i drugim postupcima u njezi novorođenčadi.

Metode: Od ukupno 110 zdravstvenih djelatnika koji sudjeluju u njezi pupka, u istraživanju je sudjelovalo 35 medicinskih sestara, 57 prvostupnika sestrinstva te 18 liječnika. Istraživanje je provedeno pomoću upitnika kreiranog za potrebe ovoga istraživanja na odjelima za novorođenčad u dvije opće bolnice, šest patronažnih službi i 16 pedijatrijskih ordinacija u Osječko-baranjskoj županiji. Prije obrade podataka, ispitanici su podijeljeni u tri skupine: bolnice, patronažne službe i pedijatrijske ordinacije.

Rezultati: Utvrđene su statistički značajne razlike među skupinama ispitanika u tri načina njege „suhog“ ($p=.000$; $p=.002$; $p=.004$) i tri načina njege „vlažnog“ pupka ($p=.000$; $p=.001$; $p=.000$). Također su utvrđene statistički značajne razlike među skupinama ispitanika u tri vrste preporuka roditeljima o njezi „suhog“ ($p=.000$; $p=.000$; $p=.002$) i dvije preporuke o načinu njege „vlažnog“ pupka ($p=.000$; $p=.000$) u kućnim uvjetima. Većina ispitanika, 104 (94,5%), se izjasnila za potrebu oblikovanja pisanih smjernica o njezi pupka kao i potrebu oblikovanja pisanih smjernica za druge postupke u njezi novorođenčadi, 108 (98,2%). Više od polovice ispitanika, 63 (57,3%), se izjasnila kako je smjernice o njezi pupka potrebno usuglasiti na nacionalnoj razini.

Zaključak: Zdravstveni djelatnici u Osječko-baranjskoj županiji na različite načine provode i preporučuju roditeljima provoditi njegu pupka novorođenčadi. Potrebno je oblikovati i usuglasiti smjernice o njezi pupka novorođenčadi na nacionalnoj razini kao i oblikovati pisane smjernice za druge postupke u njezi novorođenčadi.

27. „KAKO ŽIVJETI SA ASTMOM?“ - EDUKACIJA DJECE I RODITELJA S ASTMOM (ASTMA ŠKOLA)

*Marija Pećina, Sabina Opić**

* Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb
e-mail: marija.pecina2@gmail.com, sabina.opic@yahoo.com

Astma je kronična i dugotrajna upalna bolest dišnih puteva, ujedno i najčešća kronična bolest u djece. Danas je poznato da je astma zapravo složena bolest ili sindrom, tj. može se izraziti različitim kliničkim slikama, koje se mogu mijenjati, te se smatra javno zdravstvenim problemom. To je kronična bolest sa kojom dijete mora živjeti cijeli život, pa je vrlo važno educirati roditelje i djecu kako bi se znali nositi sa njome, na vrijeme prepoznati pogoršanje, te primjenjivati terapiju koja je neophodna da se bolest drži pod kontrolom. Isto tako da nauče, iako je to kronična bolest, astma se ne smije doživljavati kao neprijatelj s kojim se treba boriti, već kao prijatelj s kojim treba naučiti što kvalitetnije živjeti. U radu će biti prikazani načini edukacije djece i roditelja, te važnost medicinske sestre/tehničara u prevenciji komplikacija astme.

Norditropin® SimpleXx® 5 mg/1,5 ml; 10 mg/1,5 ml; 15 mg/1,5 ml otopina za injekciju.

Naziv lijeka: Norditropin® SimpleXx® 5 mg/1,5 ml; 10 mg/1,5 ml; 15 mg/1,5 ml otopina za injekciju.
Međunarodni naziv djelatne tvari: somatropin.
Odobrene indikacije: *Djeca:* zaostajanje u rastu zbog nedostatka hormona rasta (NHR); zaostajanje u rastu u djevojčica zbog gonadalne disgenese (Turnerov sindrom); zaostajanje u rastu u djece prepubertetske dobi zbog kronične bolesti bubrega; poremećaj u rastu (trenutna visina SDS<-2,5 i visina prilagođena prema roditeljima SDS<-1) u niske djece rođene male za gestacijsku dob (SGA), tjelesne težine i/ili dužine pri porodu ispod -2 SD, koja zaostajanje u rastu nisu nadoknadila (HV SDS<0 tijekom zadnje godine) do dobi od 4 godine ili kasnije. *Odrasli:* **Nedostatak hormona rasta koji se pojavio u djetinjstvu:** u bolesnika u kojih u djetinjstvu dođe do NHR, po završetku rasta potrebno je ponovo procijeniti kapacitet sekrecije hormona rasta. Testiranje nije potrebno u onih koji imaju deficit više od tri hormona hipofize, u slučaju teškog NHR zbog definirano genetskog uzroka, zbog strukturnih hipotalamo-hipofiznih abnormalnosti, zbog tumora središnjeg živčanog sustava ili zbog visoke doze zračenja glave, ili u slučaju sekundarnog NHR zbog hipotalamo-hipofizne bolesti ili inzultu, ukoliko je izmjereni IGF-I<-2 SDS nakon najmanje 4 tjedna bez terapije hormonom rasta. U svih drugih bolesnika potrebno je mjerenje IGF-I i jedan test stimulacije hormona rasta. **Nedostatak hormona rasta koji se pojavio u odrasloj dobi:** Izraženi NHR u slučaju poznate hipotalamo-hipofizne bolesti, zračenja glave i traumatske ozljede mozga. NHR treba biti povezan s nedostatkom još nekog hormona hipotalamo-hipofizne osovine osim prolaktina. NHR treba biti dokazan s jednim testom provokacije nakon uvođenja odgovarajuće zamjenske terapije zbog manjka nekog drugog hormona hipotalamo-hipofizne osovine. U odraslih osoba inzulinski test tolerancije je provokacijski test izbora. Kad je inzulinski test tolerancije kontraindiciran, moraju se primijeniti zamjenski testovi provokacije. Preporučuje se kombinacija arginina i hormona koji otpušta hormon rasta. Može se razmotriti i argininski ili glukagonski test, no ti testovi imaju slabiju dijagnostičku vrijednost od testa tolerancije inzulina. **Kontraindikacije:** Preosjetljivost na djelatnu tvar ili neku od pomoćnih tvari. Somatropin se ne smije primjenjivati u slučaju da postoje bilo kakvi pokazatelji tumorske aktivnosti. Intrakranijalni tumori moraju biti neaktivni, a antitumorska terapija mora biti završena prije početka primjene terapije hormonom rasta (HR). Terapija se mora prekinuti u slučaju pojave pokazatelja tumorskog rasta. Somatropin se ne smije koristiti za stimulaciju longitudinalnog rasta u djece u kojih su zatvorene epifize. Bolesnici s akutnim kritičnim bolestima koji imaju komplikacije nakon operacije na otvorenom srcu, abdominalne operacije, višestruke neočekivane traume, akutnog respiratornog zatajenja i sličnim stanjima ne smiju biti liječeni somatropinom. U djece s kroničnom bolesti bubrega liječenje lijekom Norditropin® SimpleXx® mora se prekinuti prilikom transplantacije bubrega. **Posebna upozorenja i mjere opreza:** Djeca liječena somatropinom moraju redovito ići na pregled liječniku specijalistu za rast djece. Liječenje somatropinom uvijek mora provoditi liječnik specijalist upoznat s nedostatkom hormona rasta i načinima njegova liječenja. To također vrijedi za liječenje Turnerova sindroma, kronične bolesti bubrega i za liječenje djece rođene male za gestacijsku dob. Nisu dostupni podaci o konačnoj visini u odrasloj dobi nakon primjene lijeka Norditropin® u djece s kroničnom bolesti bubrega. Maksimalna preporučena dnevna doza ne smije se prekoračiti. Stimulacija longitudinalnog rasta u djece može se očekivati samo do zatvaranja epifiza. Prijavljeni su slučajevi iznenadne smrti nakon započinjanja terapije sa somatropinom u bolesnika sa sindromom Prader-Willi koji su imali jedan ili više navedenih faktora rizika: teška pretilost, opstrukcija gornjih dišnih putova ili apneja tijekom spavanja u anamnezi, ili respiratorna infekcija nepoznatog uzroka. Nedostatak hormona rasta u odraslih doživotna je bolest i sukladno tome treba je liječiti, međutim iskustvo u bolesnika starijih od 60 godina i u bolesnika koji su liječeni zbog nedostatka hormona rasta u odrasloj dobi dulje od 5 godina, još je ograničeno. Prije započinjanja liječenja u niske djece rođene male za gestacijsku dob potrebno je isključiti druge medicinske razloge ili liječenja koja bi mogla objasniti poremećaj rasta. Iskustvo s uvođenjem terapije neposredno prije početka puberteta u djece rođene male za gestacijsku dob ograničeno je. Stoga se ne preporučuje započinjanje liječenja neposredno prije

početka puberteta. Iskustvo u bolesnika sa sindromom Silver-Russell ograničeno je. Preporučuje se praćenje rasta ruku i stopala u bolesnika oboljelih od Turnerova sindroma liječenih somatropinom. Ukoliko je primijećen pojačan rast, potrebno je razmotriti smanjivanje doze na niže vrijednosti propisanog raspona doziranja. Djevojčice s Turnerovim sindromom općenito imaju povećan rizik upale srednjeg uha, stoga se najmanje jednom godišnje preporučuje otolohički pregled. Doziranje u djece s kroničnom bolesti bubrega individualno je te se mora prilagoditi individualnom odgovoru na terapiju. Prije liječenja somatropinom mora se jasno utvrditi poremećaj u rastu praćenjem rasta uz optimalno liječenje bolesti bubrega tijekom jedne godine. Tijekom terapije somatropinom potrebno je nastaviti konzervativno liječenje uremije uobičajenim lijekovima te ukoliko je potrebno dijalizom. U bolesnika s kroničnom bolesti bubrega obično dolazi do smanjenja bubrežne funkcije u prirodnom tijeku bolesti. Međutim, kao mjeru opreza, tijekom liječenja somatropinom potrebno je nadzirati funkciju bubrega zbog mogućnosti prekomjernog smanjenja ili povećanja brzine glomerularne filtracije (što može upućivati na hiperfiltraciju). U bolesnika s potpunom remisijom tumora ili maligne bolesti, terapija somatropinom nije povezana s povećanom stopom relapsa. Ipak, bolesnike u kompletnoj remisiji maligne bolesti mora se pomno pratiti nakon početka terapije lijekom Norditropin® SimpleXx® zbog mogućnosti relapsa. U malog broja bolesnika s nedostatkom hormona rasta od kojih su neki liječeni somatropinom, zabilježena je leukemija. Međutim, ne postoji dokaz da je incidencija leukemije povećana u osoba liječenih somatropinom koji nemaju predisponirajuće faktore. U slučaju teške ili rekurentne glavobolje, problema s vidom, mučnine i/ili povraćanja preporučuje se učiniti pregled fundusa zbog mogućnosti edema papile. Ako je edem papile potvrđen, potrebno je razmotriti dijagnozu benigne intrakranijalne hipertenzije te, ako je to prikladno, potrebno je prekinuti liječenje somatropinom. Zasad nema dovoljno dokaza da bi se donijela klinička odluka o liječenju bolesnika s izliječenom intrakranijalnom hipertenzijom. Ako je liječenje somatropinom ponovno započeto, nužno je pomno praćenje simptoma intrakranijalne hipertenzije. Bolesnike sa sekundarnim nedostatkom hormona rasta zbog intrakranijalne lezije potrebno je često pregledavati zbog mogućnosti progresije ili ponovne pojave podležće bolesti. Somatropin povećava perifernu konverziju T4 u T3 te se tako može otkriti početni hipotireoidizam. Stoga je u svih bolesnika potrebno pratiti funkciju štitnjače. U bolesnika s hipopituitarizmom, standardna nadomjesna terapija mora se pomno pratiti pri primjeni terapije somatropinom. U bolesnika s progresivnom bolesti hipofize može doći do razvoja hipotireoidizma. U bolesnika s Turnerovim sindromom postoji povećani rizik od razvoja primarnoga hipotireoidizma povezanog s antitiroidnim protutijelima. Budući da hipotireoidizam interferira s odgovorom na terapiju somatropinom, bolesnici redovito moraju testirati funkciju štitnjače te primati nadomjesnu terapiju hormonima štitnjače ako je ona indicirana. Tijekom terapije potrebno je pratiti znakove skolioze. Ipak, nije primijećeno da liječenje somatropinom povećava incidenciju skolioze ili težinu skolioze. Budući da somatropin može smanjiti osjetljivost na inzulin, bolesnike je potrebno pratiti zbog znakova intollerancije glukoze. U bolesnika koji imaju šećernu bolest može biti potrebna prilagodba doze inzulina nakon uvođenja terapije lijekovima koji sadrže somatropin. Bolesnike koji boluju od šećerne bolesti ili imaju intolleranciju glukoze mora se pomno pratiti tijekom terapije somatropinom. Kod Turnerova sindroma i u djece rođene male za gestacijsku dob preporučuje se mjeriti inzulin i glukozu u krvi natašte prije započinjanja liječenja i jednom godišnje tijekom liječenja. U bolesnika koji imaju povišen rizik za šećernu bolest (primjerice, šećernu bolest u obiteljskoj anamnezi, pretilost, tešku inzulinsku rezistenciju, acanthosis nigricans) potrebno je provesti oralni test tolerancije glukoze (OGTT). U slučaju razvoja šećerne bolesti, somatropin se ne smije primjenjivati. Utvrđeno je da somatropin utječe na metabolizam ugljikohidrata, stoga je u bolesnika potrebno pratiti znakove intollerancije glukoze. Kod Turnerova sindroma i u djece rođene male za gestacijsku dob preporučuje se mjerenje razine IGF-I prije započinjanja liječenja te dva puta godišnje tijekom liječenja. Ukoliko je na ponovljenim mjerenjima razina IGF-I veća od +2 SD u usporedbi s referentnim vrijednostima za godine i pubertet, dozu je potrebno smanjiti kako bi se postigla razina IGF-I unutar normalnih vrijednosti. Ukoliko se liječenje somatropinom u niske

djece rođene male za gestacijsku dob prekine prije nego što se postigne konačna visina, može se izgubiti nešto od dobitka na visini. U malom postotku bolesnika može doći do razvoja protutijela na somatropin. Kapacitet vezanja ovih protutijela nizak je i nema učinka na brzinu rasta. Testiranje na prisutnost protutijela na somatropin potrebno je provesti u svakog bolesnika koji ne odgovori na terapiju. Dva placebo kontrolirana klinička ispitivanja u bolesnika u jedinicama intenzivne skrbi pokazala su povećan mortalitet među bolesnicima s akutnim kritičnim bolestima zbog komplikacija nakon operacije na otvorenom srcu, abdominalne operacije, višestruke neočekivane traume ili akutnog respiratornog zatajenja, koji su bili liječeni visokim dozama somatropina (5,3-8 mg/dan). Nije utvrđena sigurnost nastavka primjene somatropina u bolesnika koji su dobivali nadomjesne doze za odobrene indikacije i koji su istovremeno razvili navedene bolesti. Iz tog razloga mora se procijeniti potencijalna korist nastavka liječenja somatropinom u bolesnika s akutnim kritičnim bolestima u odnosu na potencijalne rizike. U jednom otvorenom, randomiziranom kliničkom ispitivanju (doze od 45-90 µg/kg/dan) u bolesnika s Turnerovim sindromom dokazan je povećan, o dozi ovisan, rizik pojave upale vanjskog i srednjeg uha. Veća učestalost infekcija uha nije rezultirala većim brojem operacija uha/drenaža uha u usporedbi s grupom liječenom nižim dozama. **Nuspojave: Klinička ispitivanja: Vrlo česte nuspojave:** u odraslih periferni edemi. Česte nuspojave: u odraslih glavobolja i parestezija, artalgija, ukočenost zglobova i mialgija. **Manje česte nuspojave:** u odraslih šećerna bolest tipa 2, sindrom karpalnoga kanala, svrbež, ukočenost mišića. U djece glavobolja, reakcija na mjestu injiciranja. U odraslih i djece bol na mjestu iniciranja. **Rijetke nuspojave:** u djece osip, artalgija i mialgija, periferni edemi. U djece s Turnerovim sindromom, prijavljen je povećan rast ruku i stopala tijekom liječenja somatropinom. Tendencija povećane incidencije upale srednjeg uha u bolesnika s Turnerovim sindromom liječenih visokim dozama lijeka Norditropin® uočena je u jednom otvorenom, randomiziranom kliničkom ispitivanju. **Spontano prijavljene nuspojave:** leukemija; preosjetljivost; stvaranje protutijela na somatropin; hipotireoidizam; hiperglikemija; benigna intrakranijalna hipertenzija; poskliz epifize glave bedrene kosti; Legg-Calvé-Perthesova bolest. **Doziranje:** Doziranje je individualno te se uvijek mora prilagoditi prema individualnom kliničkom i biokemijskom odgovoru na terapiju. *Djeca:* **Nedostatak hormona rasta:** 25-35 µg/kg/dan ili 0,7-1,0 mg/m²/dan. Kada NHR postoji i nakon završetka rasta, terapiju hormonom rasta potrebno je nastaviti kako bi se postigao potpun somatski razvoj u odrasloj dobi, uključujući nemasnu tjelesnu masu i prirast mineralne koštane mase. **Turnerov sindrom:** 45-67 µg/kg/dan ili 1,3-2,0 mg/m²/dan. **Kronična bolest bubrega:** 50 µg/kg/dan ili 1,4 mg/m²/dan. **Djeca rođena mala za gestacijsku dob:** 35 µg/kg/dan ili 1,0 mg/m²/dan. *Odrasli:* **Nadomjesna terapija u odraslih:** Doza se mora prilagoditi potrebama svakoga pojedinog bolesnika. U bolesnika u kojih se NHR pojavio u djetinjstvu, preporučena doza za ponovno započinjanje je 0,2-0,5 mg/dan s naknadnom prilagodbom doze na temelju određene koncentracije IGF-I. U bolesnika u kojih se NHR pojavio u odrasloj dobi preporučuje se započeti liječenje niskom dozom od 0,1-0,3 mg/dan. Preporučuje se postupno povećavanje doze u mjesečnim intervalima na temelju kliničkog odgovora te nuspojava opaženih od strane bolesnika. Ženama može trebati veća doza nego muškarcima, s tim da muškarci pokazuju povećanu osjetljivost na IGF-I tijekom vremena. Potrebe za dozom smanjuju se s dobi. Doza održavanja znatno varira od osobe do osobe, ali rijetko prelazi 1,0 mg/dan. **Način uporabe:** Norditropin® SimpleXx® treba koristiti s odgovarajućom brizgalicom NordiPen® (NordPen® 5, 10 ili 15). Općenito se preporučuje da se dnevno supkutano injiciranje obavlja navečer. Mjesto injiciranja potrebno je mijenjati kako bi se izbjegla lipoatrofija. **Broj odobrenja:** UP/1-530-09/13-01/12; UP/1-530-09/13-01/13 i UP/1-530-09/13-01/14. **Način izdavanja:** na recept. **Nositelj odobrenja:** Novo Nordisk A/S, Novo Allé, DK-2880 Bagsværd, Danska. **Datum revizije sažetka:** Siječanj, 2014.

Prije propisivanja lijeka Norditropin® SimpleXx® obavezno proučite posljednji odobreni sažetak opisa svojstava lijeka te posljednju odobrenu Uputu o lijeku.

Norditropin®, SimpleXx®, NordiPen® i NordiCare® zaštićena su imena u vlasništvu Novo Nordisk Health Care AG, Švicarska.



PREDANOST

ISTRAŽIVANJE

Podrška rastu

za vas i vaše
pacijente

NordiCare®

EDUKACIJA

Samo za zdravstvene radnike