



Follow-up care for childhood cancer survivors

Jelena Roganović (roganovic.kbcri@gmail.com) (Clinical Hospital Centre Rijeka), Lorna Zdravec Zaletel (lzaletel@onko-i.si) (Institute of Oncology Ljubljana), Charlotte Demoor Goldschmidt (charlotte.demoor@outlook.fr) (French Institute of Health and Medical Research), Lars Hjort (lars.hjorth@skane.se) (Lund University Cancer Centre), Riccardo Haupt (riccardohaupt@gaslini.org) (Institute Giannina Gaslini Genova), Roderick Skinner (roderick.skinner@newcastle.ac.uk) (Great North Children's Hospital and Newcastle University), Claire Berger (claire.berger@chu-st-etienne.fr) (Centre Hospitalier Universitaire de Saint-Étienne), Desiree Grabow (desiree.grabow@uni-mainz.de) (Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz), Anna Panasiuk (annapanasiuk@yahoo.pl) (University of Gdansk), Emma Potter (Emma.Potter@rmh.nhs.uk) (The Royal Marsden NHS Foundation Trust), Katrin Scheinemann (katrin.scheinemann@kispisg.ch) (Kantonsspital St.Gallen)

Format sažetka za doktore: Original paper

INTRODUCTION

Survival rates after childhood cancer have improved substantially over recent decades. Currently, there are between 300,000 and 500,000 childhood cancer survivors (CCSs) in Europe, and 8000 to 10,000 new survivors are added every year. A significant proportion is at high risk, and more than 60% of them develop adverse health-related outcomes that can appear several years or even decades after treatment completion. Long-term follow-up (LTFU) is therefore crucial well beyond the end of the pediatric age, particularly during the critical transition period from childhood to adult care.

AIMS

PanCare (the Pan-European Network for Care of Survivors after Childhood and Adolescent Cancer) is a multidisciplinary international network of professionals, survivors and their families that aims to reduce the frequency, severity, and impact of late side effects of the treatment of children and adolescents with cancer. An important aim of PanCare is to work with the European Community to increase awareness and research about CCSs.

METHODS AND PATIENTS

PanCare has been involved in the creation of the Survivorship Passport (SurPass), a unique electronic document that provides a summary of each survivor's clinical history.

RESULTS

The SurPass contains around 200 variables and uses internationally approved nomenclature. It includes information of original cancer and treatments received, together with personalized follow-up and screening recommendations based on guidelines published by the International Guidelines Harmonization Group. It is now being integrated at the international level.

DISCUSSION AND CONCLUSION

The SurPass is an essential tool for improved and more harmonized follow-up of CCSs. It represents a sustainable solution for national healthcare systems to organize LTFU care in a consistent and cost-effective way. The SurPass also has the potential for empowering CCSs to be responsible for their own health and for preventing adverse events. With sufficient commitment on the European level, this solution should increase the capacity to respond more effectively to the needs of European CCSs.

Incidencija leukemija i limfoma u dječjoj dobi unutar posljednjih 10 godina u Hrvatskoj

Ernest Bilić (ernestbilib@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Jelena Roganović** (roganovic.kbcri@gmail.com) (Klinički bolnički centar Rijeka, Klinika za pedijatriju, Zavod za hematologiju, onkologiju i kliničku genetiku), **Gordana Jakovljević** (gordanajakovljevic@yahoo.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zavod za pedijatrijsku onkologiju i hematologiju s dnevnom bolnicom „Mladen Čepulić“), **Višnja Armanda** (visnja.armanda@yahoo.com) (Klinički bolnički centar Split, Klinika za pedijatriju, Klinički odjel za hematologiju, onkologiju, imunologiju i medicinsku genetiku), **Maja Pavlović** (drmaja.pavlovic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Matej Jelić** (matejjelic1@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Klara Bosnić** (bosnicklara1@gmail.com) (Institute of emergency medicine of Dubrovnik-Neretva County), **Zrinko Šalek** (zrinko.salek@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Toni Matić** (madtmatic@yahoo.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Daniel Turudić** (danielturudic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Leukemije i limfomi zajedno čine oko 40% svih malignih bolesti u dječjoj dobi. Najčešći entiteti su akutna limfoblastična leukemija (ALL), akutna mijeloična leukemija (AML), Ne-Hodgkinov limfom (NHL) i Hodgkinov limfom (HL).

CILJ

Ispitati učestalost ALL-a, AML-a, NHL-a i HL-a u populaciji djece (u dobi 0 – 18 godina) u Hrvatskoj te evidentirati moguće razlike unutar 10-godišnjeg razdoblja.

METODE I ISPITANICI

Pacijenti kojima je novodijagnosticirana leukemija ili limfom u razdoblju od 2013. do 2015. godine te od 2020. do 2022. godine u hrvatskim bolnicama. Incidencija je izračunata koristeći se brojem djece prema popisima stanovništva Republike Hrvatske u 2011. i 2021. godini, a statistička je značajnost utvrđena s pomoću MedCalc softwarea.

REZULTATI

Broj oboljelih od hematoloških maligniteta u dječjoj dobi praćen je tijekom 3 godine u razdoblju 2013. – 2015. te je u njemu zabilježeno 86 novih slučajeva ALL-a, 21 slučaj AML-a, 21 slučaj HL-a i 27 slučajeva NHL-a. Ovo je razdoblje uspoređeno s razdobljem 2020. – 2022. u kojem su zabilježena 84 nova slučaja ALL-a, 17 slučajeva AML-a, 40 slučajeva HL-a i 21 slučaj NHL-a. Incidencija je računata kao broj oboljelih na 1 000 000 djece – godina kako bi se što točnije definirala statistička značajnost s obzirom na uspoređivanje dvaju razdoblja. Incidencije za razdoblje 2013. – 2015. i 2020. – 2022. bile su 33,89 odnosno 39,78 za ALL; 8,28 odnosno 8,05 za AML; 8,28 odnosno 18,94 za HL te 10,64 odnosno 9,95 za NHL. Između ova dva razdoblja za ALL, AML i NHL ne postoji statistički značajna razlika u incidencijama ($p > 0.05$), dok je povišenje incidencije HL-a u razdoblju 2020. – 2022. u odnosu na 2013. – 2015. statistički značajno.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Rezultati pokazuju statistički značajno povećanje incidencije Hodgkinova limfoma unutar 10-godišnjeg razdoblja u Hrvatskoj. Potrebne su daljnje analize kako bismo pravilno tumačili ove rezultate te potencijalno donijeli zaključke o uzrocima.

Rare tumors in children and adolescents – Progress through collaboration

Jelena Roganović (roganovic.kbcric@gmail.com) (Clinical Hospital Centre Rijeka), Daniel Orbach (daniel.orbach@curie.fr) (SIREDO Oncology Center Institute Curie, Paris), Ewa Bien (ewa.bien@gumed.edu.pl) (Medical University of Gdansk), Gianni Bisogno (gianni.bisogno@unipd.it) (Department of Women's and Children's Health University of Padua), Andrea Ferrari (andrea.ferrari@istitutotumori.mi.it) (Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori Milano), Dominik Schneider (dominik.schneider@klinikumdo.de) (Dortmund Municipal Hospital), Nuno Jorge Dos Reis Farinha (nuno.reis.farinha@gmail.com) (Hospital Center of São João Porto), Jan Godzinski (jgodzin@wp.pl) (Marciniak Hospital Wroclaw), Tal Ben Ami (tal.ben.ami11@gmail.com) (Kaplan Medical Center in Rehovot), Yves Reguerre (yves.reguerre@chu-reunion.fr) (CHU Saint Denis de la Réunion Bellepierre), Calogero Virgone (calogero.virgone@unipd.it) (Department of Women's and Children's Health University of Padua), Ines Brecht (ines.brecht@med.uni-tuebingen.de) (Children's Hospital, Eberhard-Karls-Universität Tübingen)

Format sažetka za doktore: Original paper

INTRODUCTION

Very rare tumors (VRTs) represent a heterogeneous group of childhood cancers, defined with an annual incidence rate of ≤ 2 per million, and/or not considered for treatment in clinical trials. VRTs account for approximately 10% of all childhood cancers. In past several European national groups developed initiatives to advance knowledge about pediatric VRTs. Their experiences reinforced cooperative networking and highlighted the need to create larger international prospective projects for further improvement.

AIMS

The European Cooperative Study Group for Pediatric Rare Tumors (EXPeRT) was founded in 2008, with the primary aim to develop international clinical and biological research on pediatric VRTs.

METHODS AND PATIENTS

A virtual tumor board (VTB) that includes international experts with outstanding expertise has been established, to help responsible clinicians to discuss the best management of patients with VRTs.

RESULTS

EXPeRT has participated in several important collaborative EU-funded projects: ExPO-r-Net (European Expert Paediatric Oncology Reference Network for Diagnostics and Treatment; 2014-2017), JARC (Joint Action on Rare Cancers; 2016-2019), and PARTNER (Paediatric Rare Tumours Network) as a part of ERN PaedCan (European Reference Network on Paediatric Cancer; 2018-2021). The current PARTNER study derives from previous projects and aims to use the EXPeRT network and the infrastructure established by PARTNER project to collect data on patients aged 0 to 18 years with VRTs in European countries. The study will enroll patients until December 31, 2033.

DISCUSSION AND CONCLUSION

Promoting research on pediatric VRTs with the ultimate aim of improving the prognosis for affected young patients remains a challenge. EXPeRT has successfully shown how important it is to join forces, pool resources, and boost collaborative efforts.

Anaplastični ependimom gradusa III – rijedak uzrok hipertenzivnog hidrocefalusa u dojenčeta: prikaz slučaja

Lea Šarić (lea99saric@gmail.com) (Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci), Jelena Roganović (roganovic.kbcric@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Rijeka)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Anaplastični ependimom svojim rastom i *mass* efektom može uzrokovati vitalno ugrožavajuće komplikacije. Cilj prikaza slučaja jest osvijestiti postojanje rijetkih neoplastičnih tvorbi pri simptomima povišenog intrakranijskog tlaka koje mogu uzrokovati hernijaciju mozga. Rano postavljanje sumnje, adekvatnim dijagnostičkim metodama i pravodobnim terapijskim tretmanom mogu dovesti do potpunog izlječenja, a izostanak hitnog postupka liječenja predisponira potencijalni smrtni ishod.

PRIKAZ BOLESNIKA

Djevojčica M.T. (4 mj.) upućena je od liječnika primarne zdravstvene skrbi zbog povećanja opsega glave uz znakove povišenog intrakranijskog tlaka. Fizikalnim pregledom uočava se pogled zalazećeg sunca, naglašeniji vaskularni crtež kranija, napete, široko otvorene fontanele iznad razine okolnih kostiju. Orijehtacijskim UTZ-om mozga verificiran je izraziti hidrocefalus uz lijevostranu tvorbu sa značajnim mass-efektom. CT mozga pokazao je ekspanzivnu tvorbu lijeve hemisfere s posljedičnim hipertenzivnim hidrocefalusom. S pomoću hitnog MSCT-a mozga supratentorijalno lijevo temporoparijetalno potvrđena je velika, relativno dobro ograničena, ekspanzivna tvorba. Komore su potisnute u kontralateralnu stranu čime je stvorena subfalcijalna hernijacija od 11 mm. Indicirano je kirurško liječenje te postavljanje vanjske drenaže. S obzirom na sumnju na rijetku neoplazmu, konzilijarno je preporučena daljnja obrada u KBC-u Zagreb kamo je djevojčica premještena istoga dana. Učinjena je totalna ekstirpacija tumora, a PDH nalazom verificiran je anaplastični ependimom III. stupnja. Postoperativni tijek bio je kompliciran uz trombozu transverznog i sigmoidnog sinusa, te s cerebralnim sindromom gubitka soli. Nakon postoperativnog oporavka pacijentica je premještena na Kantridu radi primanja adjuvantne kemoterapije prema protokolu HIT 2000. Danas je pacijentica M.T. djevojčica u dobi od 8 godina, urednog psihomotoričkoga razvoja s remisijom bolesti.

ZAKLJUČAK

Anaplastični ependimom je rijedak tumor potencijalne genetske podloge koji daje široki prostor istraživanju, a uz adekvatno liječenje kirurškim zahvatom i kombinacijom kemoterapije prema propisanim protokolima, moguće je potpuno izlječenje bolesti uz minimalne neurološke sekvele. Upravo je zbog toga važno prevenirati akutne komplikacije, na anaplastični ependimom pravodobno posumnjati te na vrijeme započeti tretman liječenja.

Deep venous thrombosis in children with malignant diseases

Marta Despotović (despotovicmarta@gmail.com) (Faculty of Medicine, University of Rijeka, Croatia), Jelena Roganović (roganovic.kbcric@gmail.com) (Faculty of Medicine, University of Rijeka; Department of Pediatrics, Clinical Hospital Center Rijeka)

Format sažetka za doktore: Original paper

INTRODUCTION

Deep venous thrombosis (DVT) is increasingly being diagnosed in children with malignancies. The etiology is multifactorial and includes congenital and acquired prothrombotic factors.

AIMS

To investigate prothrombotic risk factors, localization, therapeutic approach, and complications of DVT and antithrombotic therapy in children with malignant diseases, and to compare the obtained results with available literature.

METHODS AND PATIENTS

Eight oncology patients (5 boys and 3 girls) with DVT treated at the Department of Pediatrics, Clinical Hospital Center Rijeka, Croatia, between January 1, 2006, and December 31, 2021, were included in the study. All patients had implanted central venous catheters (CVC).

RESULTS

The mean age was 10.4 years (range 3 months – 17.5 years). DVT was the most frequent in children with acute lymphoblastic leukemia. The most common risk factors for DVT were the presence of CVC (100% of patients), blood group A and/or B (75%), congenital thrombophilia (62.5%), concomitant use of multiple prothrombotic drugs (62.5%), and age over 10 years (50%). Four (50%) patients had CVC-related thrombosis. The therapy of choice was low molecular weight heparin (LMWH), with achieved complete venous recanalization in 75% of patients. In 2 cases of therapeutic failure, mechanical thrombectomy was performed. Two patients had post-thrombotic syndrome, and recurrent thrombosis was observed in 2 patients.

DISCUSSION AND CONCLUSION

Treatment-related outcomes, treatment adverse effects, and postthrombotic complications in our study are consistent with published data. Given an increased risk and the multifactorial etiology of DVT in children with malignant diseases, individual and careful assessment for risk factors, and timely diagnosis and intervention are essential.

Duboka venska tromboza u djevojčice s kongenitalnom adrenalnom hiperplazijom

Iva Karla Crnogorac (ivakarla95@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Karla Skukan (karla.margetic@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Daniel Turudić (danielturudic@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Ernest Bilić (ernestbilic@gmail.com) (Zavod za hematologiju i onkologiju, Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Duboka venska tromboza (DVT) rijetka je komplikacija kongenitalne adrenalne hiperplazije (KAH).

PRIKAZ BOLESNIKA

U ovome radu prikazujemo djevojčicu u dobi od 16 godina kojoj je po rođenju otkriven KAH, potpuni oblik s manjkom 21-hidroksilaze i gubitkom soli. Na terapiji je hidrokortizonom (Cortef 3x10mg) i fludrokortozonom (Astonin 1x0.5mg). Prilikom sportske aktivnosti zadobila je ozljedu koljena. Učinjen je endoskopski zahvat rekonstrukcije prednje ukrižene sveze i anterolateralnog ligamenta pod zaštitom kortikosteroida. Postoperativna trombopofilaksa provedena je enoksaparinom tijekom 5 dana. Po otpustu je nastavljen aspirin 1x100 mg uz nastavak terapije kotrikosteroidima. Drugi dan nakon otpusta javlja se bol i oteklina u lijevoj potkoljenici s ograničenom dorzifleksijom. Učinjenom obradom nađene su povišene vrijednosti D-dimera (6,46 mg/L), i fibrinogena (>7 g/L). Obojenim doplerom (engl. CD – *Color Doppler*) dubokih vena lijeve potkoljenice nađena je tromboza muskularne vene lijeve potkoljenice uz manji intramuskularni hematom. Započeta je terapija najprije niskomolekularnim heparinom tijekom 10 dana, a potom varfarinom. Kontrolni CD dubokih vena potkljenice pokazao je potpuni nestanak tromboze. Varfarin je nakon 4 mjeseca zamijenjen aspirinom (1x100 mg dnevno). Tijekom jednogodišnjeg praćenja nema kliničkih znakova tromboze. Obradom nije nađena trombofilija, nego samo homozigotna C677T mutacija MTHFR gena koja je nezavisni faktor okluzije manjih arterija, ali ne i vena. Švedska nacionalna studija pokazala je da osobe s KAH-om imaju nešto veći rizik (1%) na nastanak DVT-a u odnosu na zdravu populaciju (0,3%), uz veću učestalost kod ženskoga spola (Ž : M 83% : 17%). Navedeno upućuje na potrebu dogotrajnije antitrombotske profilakse u djevojčica s KAH-om, u slučaju kirurških zahvata, imobilizacije ili nekog drugog stanja koji doprinosi nastanku tromboze.

ZAKLJUČAK

Kortikosteroidna terapija koju primaju osobe s KAH-om može potaknuti hiperkoagulabilno i hipofibrinoličko stanje zbog povišenja razine FVIII, vWF i protrombina, inhibitora aktivatora plazminogena. Navedeno se može dogoditi u slučaju istodobne prisutnosti prokoagulabilnih stanja poput dugotrajne imobilizacije, traume, kirurških zahvata ili prisutnosti središnjih venskih katetera.

Imunosna trombocitopenija i virusna cjepiva – dvojbe iz svakodnevne prakse

Željka Čilić (zeljkadugandzic94@gmail.com) (Dom zdravlja Zagrebačke županije), Izabela Kranjčec (izabela.kranjcec@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Nuša Matijašić (zeljkadugandzic94@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Domagoj Buljan (zeljkadugandzic94@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Imunosnoj trombocitopeniji (ITP) često prethodi akutna virusna infekcija, no ulogu u patogenezi mogu imati i virusna cjepiva. Povezanost ITP-a i MoPaRu cjepiva poznata je posljednja tri desetljeća, dok se unatrag tri godine istražuje veza s novorazvijenom vakcinom SARS-CoV-2.

PRIKAZ BOLESNIKA

U 1,5-godišnje djevojčice ITP se očitovala hematoma četiri tjedna po primijenjenom cjepivu MoPaRu, a uz pažljivo praćenje došlo je do spontanog oporavka za dva mjeseca. Postavilo se pitanje docjepljivanja prije upisa u školu, kao i u 6-godišnje djevojčice koja je razvila ITP neutvrđene etiologije, komplicirane epiduralnim hema-

tomom nakon traume. S obzirom na kronični oblik ITP-a liječen eltrombopagom i zadovoljavajući nalaz serologije, preporučeno je izostaviti cijepljenje drugom dozom. Adolescentici s kroničnim ITP-om dane su preporuke za cijepljenje protiv infekcije SARS-CoV-2 zbog kojeg nije došlo do pogoršanja osnovne bolesti, kao ni tijekom akutne infekcije COVID-19 mjesec dana po drugoj dozi.

ZAKLJUČAK

ITP nakon cjepiva MoPaRu javlja se rjeđe nego nakon preboljele rubeole i infekcije ospica, obično 4–6 tjedana postvakcinalno, blagog je tijeka i u više od 90% slučajeva spontano regredira unutar 6 mjeseci. Budući da docjepljivanje rijetko uzrokuje relaps, svakako se savjetuje, a u slučaju zadovoljavajućeg nalaza serologije, može biti i izostavljeno. Akutna infekcija SARS-CoV-2 može biti praćena blagom trombocitopenijom i u malom broju slučajeva uzrokovati ITP. Povezanost ITP-a i COVID-19 cjepiva još se istražuje, zabilježena je pri uporabi vektorskog i mRNA cjepiva, unutar tjedan dana od primjene. Budući da je rizik od recidiva ili pogoršanja ITP-a zbog akutne infekcije SARS-CoV-2 veći nego nakon samog cijepljenja, primo- i revakcinacija se svakako preporučuju, uz pažljivo praćenje vrijednosti trombocita tjedan dana po svakoj primjeni.

Imunosna trombocitopenija u pacijentice sa Sjögrenovim sindromom

Maja Pavlović (drmajapavlovic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb), Iva Rukavina (iva_rukavina@hotmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

U obradi djece s trombocitopenijom često istražujemo titar antinuklearnih protutijela (ANA titar) koji može upućivati da je riječ o trombocitopeniji u sklopu neke autoimunosne bolesti (prije svega sistemskog eritemskog lupusa), ali može biti pozitivan i u potpunosti zdrave djece.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prikazujemo bolesnicu koja je u dobi od 17 godina upućena hematologu zbog niskog broja trombocita $95 - 160 \times 10^9/L$ uz uredan broj leukocita i eritrocita. Nije imala znakove hemoraške diateze. Iz nalaza su za izdvojiti pozitivan ANA titar uz pozitivna SSA 60 protutijela, kao i pozitivna vezana antitrombocitna protutijela IgG razreda. Djed po majci također ima trombocitopeniju. Nakon nekoliko godina praćenja bolesnica je razvila oteklinu žlijezde slinovnice, bolove u zglobovima, učestale vaginitise kao i hipergamaglobulinemiju. Postavljena je dijagnoza Sjögrenova sindroma i uvedena je terapija hidroklorokinom s povoljnim terapijskim učinkom. Prema dostupnim podacima u literaturi, ANA titar je često pozitivan u djece s kroničnom imunosnom trombocitopenijom i pozitivan je u do 53% takvih bolesnika, posebice u starije djece ženskog spola.

ZAKLJUČAK

Pozitivan ANA titar u djece s imunosnom trombocitopenijom može upućivati na već postojeću autoimunosnu bolest ili na sklonost njezinu razvoju. U literaturi se najčešće spominju sistemski eritemski lupus, autoimunosni tiroiditis i reumatoidni artritis. Svakako predlažemo multidisciplinarnu obradu i praćenje.

Incidencija alergijske reakcije na pegiliranu asparaginazu u liječenju akutne limfoblastične leukemije kod djece

Matej Jelić (matejjelic1@gmail.com) (KBC Zagreb), Maja Pavlović (drmajapavlovic@gmail.com) (KBC Zagreb), Lucija Mucavac (ljelinic@yahoo.com) (KBC Zagreb), Sara Dejanović Bekić (dejanovic.sara@gmail.com) (KBC Zagreb), Zrinko Šalek (zrinko.salek@gmail.com) (KBC Zagreb), Daniel Turudić (danielturudic@gmail.com) (KBC Zagreb), Ernest Bilić (ernestbilic@gmail.com) (KBC Zagreb)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Akutna limfoblastična leukemija najčešća je maligna bolest dječje dobi. Liječi se prema međunarodnim protokolima u kojima je asparaginaza jedan od najvažnijih lijekova. Postoje tri formulacije lijeka dostupne u Hrvatskoj: E. Coli asparaginaza, pegilirana asparaginaza (trenutačno lijek prvog izbora) i Erwinia asparaginaza. Zbog

bakterijskog podrijetla, asparaginaza pokazuje svojstvo imunogenosti te kod određenog postotka pacijenata dolazi do stvaranja protutijela, što se kod određenog broja pacijenata očituje klinički manifestnom alergijskom reakcijom. Dio pacijenata, usprkos protutijelima, ne razviju kliničku manifestnu reakciju, što se u literaturi naziva tihom inaktivacijom. Za prepoznavanje tihe inaktivacije potrebno je praćenje aktivnosti asparaginaze.

CILJ

Cilj ovog istraživanja je ispitati učestalost alergijske reakcije na pegiliranu asparaginazu.

METODE I ISPITANICI

U istraživanje ćemo uključiti sve pacijente liječene na Zavodu za hematologiju i onkologiju Klinike za pedijatriju KBC-a Zagreb od 1.1.2019. do 31.12.2022. godine. Iz medicinske ćemo dokumentacije prikupiti podatke o rizičnoj skupini i je li pacijent imao alergijsku reakciju na pegiliranu asparaginazu.

REZULTATI

U navedenom razdoblju liječeno je 65 pacijenata s akutnom limfoblastičnom leukemijom, od kojih je 16 imalo alergijsku reakciju na pegiliranu asparaginazu (24,6%). Od 40 pacijenata liječenih prema protokolu za standardni/intermedijarni rizik, 7 pacijenata je imalo alergijsku reakciju (17,5%), dok je od 25 pacijenata liječenih prema protokolu za visoki rizik, 9 pacijenata imalo je alergijsku reakciju (36%).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Iz rezultata istraživanja vidimo da je alergijska reakcija na pegiliranu asparaginazu značajan problem koji se javlja tijekom liječenja akutne limfoblastične leukemije. S obzirom na manjak, ali i znatno veću cijenu na tržištu, i uz činjenicu da dio pacijenata razvije alergijsku reakciju i na Erwinia asparaginazu, nužno je pronaći alternativni način primjene planirane doze asparaginaze jer je u nekoliko istraživanja dokazano slabije preživljenje ako terapija asparaginazom nije provedena prema protokolu. Jedna od alternativa koja se počela primjenjivati jest desenzitizacija na pegiliranu asparaginazu i zasada pokazuje zadovoljavajuće uspjehe.

Infections in children with acute lymphoblastic leukemia

Klara Vranešević (klara.vranesevic@gmail.com) (Faculty of Medicine, University of Rijeka) Jelena Roganović (roganovic.kbcri@gmail.com) (Department of Pediatrics, Clinical Hospital Center Rijeka, Croatia)

Format sažetka za doktore: Original paper

INTRODUCTION

Infections are the most common and potentially life-threatening complications in children treated for acute lymphoblastic leukemia (ALL).

AIMS

The aim of the study was to evaluate epidemiology, clinical and microbiological characteristics, and outcome of infections in pediatric patients with ALL.

METHODS AND PATIENTS

A retrospective study of infectious complications in ALL patients treated in ALL IC-BFM 2009 protocol from January 1, 2016 to December 31, 2020 at the Division of Hematology and Oncology, Department of Pediatrics, Clinical Hospital Centre Rijeka, was performed. Patients received oral trimethoprim/sulfamethoxazole 3 consecutive days per week from the beginning of antileukemic treatment until 3 months off therapy for Pneumocystis jiroveci prophylaxis. All patients had implanted central venous catheters.

RESULTS

Twenty-three children (16 boys and 7 girls) with ALL were included in the study. The median age was 5.9 years (range 1.2 – 12.2 years). We verified 104 infectious episodes (IE). IE were mostly observed during early intensification phase. Neutropenia was present in 48 (46.2%) IE, with longer duration (> 7 days) in 28 (58.3%) episodes. Respiratory tract was the most common site of infection (62.5%), followed by gastrointestinal tract (11.3%), skin and mucosal surfaces (10%), bloodstream (8.7%), and urinary tract (7.5%). There were 49 (47.1%)

bacterial isolates, 4 (3.8%) viral, 4 (3.8%) fungal, 10 (9.6%) mixed isolates, and in 37 (35.6%) IE associated pathogen was not identified. The most common empiric therapy was third- and fourth-generation cephalosporins, followed by piperacillin/tazobactam. Granulocyte colony stimulating factor was administered in 56 (53.9%) IE, and intravenous immunoglobulin in 65 (62.5%) IE. One patient required admission to intensive care unit. No infection-related death was observed.

DISCUSSION AND CONCLUSION

Infections are the most common and potentially life-threatening complications in children treated for acute lymphoblastic leukemia (ALL). The aim of the study was to evaluate epidemiology, clinical and microbiological characteristics, and outcome of infections in pediatric patients with ALL.

Inicijalna klinička prezentacija abdominalnih tumora u dječjoj dobi – trogodišnje iskustvo jednog centra

Nada Rajačić (nada.rajacic@kdb.hr) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Branka Zadro (brankazadro2009@gmail.com) (Dom zdravlja Zagreb Zapad), Jasminka Stepan Giljević (jasminka.stepan@kdb.hr) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Tumori trbuha u dječjoj su dobi rijetke bolesti koje mogu dovesti do značajnog morbiditeta ili završiti fatalno. Radi postizanja optimalnog ishoda, pravodobno prepoznavanje i upućivanje na dodatne pretrage iznimno je važno.

CILJ

Riječ je o analizi kliničke prezentacije i inicijalnih laboratorijskih nalaza u novootkrivenih bolesnika s navedenom dijagnozom.

METODE I ISPITANICI

Učinjen je retrospektivan pregled baza podataka Zavoda za onkologiju i hematologiju Klinike za dječje bolesti Zagreb od početka 2020. do kraja 2022.

REZULTATI

Ukupno je bilo 26 bolesnika (46% dječaka i 54% djevojčica). U 12 je bolesnika bila riječ o Wilmsovom tumoru (46%), a u njih 10 o neuroblastomu (39%). Ostali uključeni tumori jesu rijetki tumori bubrega i jedan ganglioneurom (15%), dok su iz analize isključeni tumori zametnih stanica, sarkomi i karcinomi. Prosječna dob pri postavljanju dijagnoze iznosi 2,8 godina (medijan 1,6). Najčešće je tumor otkriven slučajno, dok se od simptoma i znakova bilježe prema redu učestalosti: bolovi u trbuhu, palpabilna tvorba, abdominalna distenzija, vrućica, uroinfekcija i makrohaturija. Jedno se dijete prezentiralo respiratornim afektivnim krizama. Kod svakog drugog registrirana je sekundarna hipertenzija. U rezultatima inicijalnih laboratorijskih pretraga prosječna je vrijednost sedimentacije uredna (19,5; medijan 11 mm/3,6 ks), prosječna vrijednost hemoglobina također (114; medijan 112 g/L). Prosječna vrijednost laktat dehidrogenaze je uvećana - 434 U/L kod Wilmsovog tumora (medijan 387 U/L) i 511,5 U/L kod neuroblastoma (medijan 320 U/L). Povišene prosječne vrijednosti neuron specifične enolaze i feritina nalaze se i kod Wilmsovog tumora i kod neuroblastoma, no obje su veće kod posljednjeg. Vrijednosti vanilmandelične i homovanilinske kiseline u porciji urina bile su dostupne za ukupno 21 bolesnika, s povišenim vrijednostima isključivo kod neuroblastoma.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Pažljiva i po potrebi ponavljana palpacija trbuha treba biti neizostavan dio kliničkog pregleda, zajedno s mjerenjem krvnoga tlaka jer može dovesti do pravodobnog postavljanja sumnje na tumorsku masu u trbuhu, kada dijete treba žurno uputiti na dodatne laboratorijske i radiološke pretrage.

Ishodi liječenja aplastične anemije u djece – iskustvo jednog centra

Klara Bosnić (bosnicklara1@gmail.com) (Institute of emergency medicine of Dubrovnik-Neretva County), **Maja Pavlović** (drmaja.pavlovic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Matej Jelić** (matejjelic1@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Ranka Femenić** (ranka.femenic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Ana Petrović-Gluščić** (ana.petrovic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Lucija Mucavac** (lucija.mucavac@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Sara Dejanović Bekić** (dejanovic.sara@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Toni Matić** (madtmatic@yahoo.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Zrinko Šalek** (zrinko.salek@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Daniel Turudić** (danielturudic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Josip Konja** (josip.konja@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Ljubica Rajić** (ljubica.rajic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), **Ernest Bilic** (ernestbilic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica i Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, Hrvatska)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Stečena aplastična anemija (SAA) u djetinjstvu rijetka je i životno ugrožavajuća bolest uzrokovana nepravilnom i nedovoljnom funkcijom koštane srži. Definira se kao pancitopenija u perifernoj krvi uz nalaz hipocelularne koštane srži. Incidencija bolesti u europskim je zemljama dvoje oboljelih na milijun stanovnika. Cilj sažetka bio je ispitati ishode liječenja u pacijenata s dijagnozom SAA ovisno o vrsti liječenja.

PRIKAZ BOLESNIKA

U istraživanje su uključeni ispitanici do 18. godine života primarno liječeni imunosupresivnom terapijom (IST) ili transplantacijom krvotvornih matičnih stanica (TKMS) sa sekundarnim IST-om i TKMS-om ili bez njih u razdoblju od 1. siječnja 2000. do 31. prosinca 2021. u KBC-u Zagreb. U tom razdoblju liječena su 24 ispitanika, a preživjelo je njih 19 (79%). Inicijalno je liječeno IST-om 18 ispitanika, petero TKMS-om, a jedan je ispitanik preminuo prije početka liječenja. Od pet ispitanika primarno liječenih TKMS-om srodnog donora, jedan je preminuo, a četiri su imala potpuni oporavak (80%). Primarna IST dovela je do remisije bolesti u 7 ispitanika (39%). Sekundarna IST pokazala je slabije rezultate u odnosu na sekundarnu TKMS. Zamjena konjskog zečjim antitocitnim globulinom te liječenje eltrombopagom nisu imali učinka. Ishodi liječenja IST-om u razdoblju prije i nakon 2012. godine, kad je uveden novi protokol s reduciranom dozom IST-a, pokazali su se sličnima. Dva transplantirana ispitanika umrla su od sepse i posljedičnog multiorganskog zatajenja. U jedne ispitanice, 17 godina nakon haploidentičnog TKMS-a, dijagnosticiran je planocelularni karcinom vagine, a dvije godine nakon intramedularni karcinom četvrtog stadija.

ZAKLJUČAK

Preživljenje ispitanika uključenih u naše istraživanje slično je podacima iz literature iz ispitivanog razdoblja. Razvidan je neuspjeh sekundarnog IST-a, te bi trebalo težiti što ranijem pronalasku podobnog donora matičnih hematopoetskih stanica. Ohrabrujuća je činjenica da niže doze IST-a koje se primjenjuju od 2012. godine, postižu slične rezultate kao i više doze, što će pridonijeti nižoj učestalosti komplikacija liječenja.

Kasne hematološke posljedice infekcije COVID 19 u djece – autoimunosna hemolitička anemija rezistentna na kortikosteroide i imunoglobuline, prikaz dvoje bolesnika

Daniel Turudić (danielturudic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Matej Jelić (matejjelic1@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Zrinko Šalek (zrinko.salek@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Kristijan Lujić (lujic.kristijan@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Klara Bosnić (klarabosnic@gmail.com) (Medicinski fakultet, Sveučilište u Zagreb), Ernest Bilić (ernestbilic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Nakon pandemije COVID-19, analiziraju se različite dugoročne zdravstvene posljedice ove bolesti, koja zahvaća većinu organskih sustava. Ovaj rad prikazuje dvoje djece s jako izraženom autoimunosnom hemolitičkom anemijom (AIHA) posredovanom IgG protutijelima koja je bila rezistentna na uobičajenu terapiju.

PRIKAZ BOLESNIKA

Nakon postavljanja dijagnoze autoimunosne hemolitičke anemije (AIHA) posredovane IgG protutijelima, oboje djece, djevojčica u dobi od 14 godina i dječak u dobi od 10 godina započeli su se liječiti u drugim Kliničkim bolničkim centrima u Hrvatskoj. Nakon višemjesečne neučinkovite terapije kortikosteroidima i imunoglobulinima upućeni su na daljnju obradu i liječenje u KBC Zagreb. U KBC-u Zagreb je provedena detaljna kliničko-laboratorijska obrada kod oboje djece. Postupno je ukinuta terapija kortikosteroidima i započeto je liječenje mikofenolat mofetilom (MMF). Postupno je nastupilo najprije usporenje, a zatim i prestanak hemolize, uz kontinuirano praćenje koncentracije MMF-a u serumu. Oboje djece je sada posve dobro, ali se zbog jakog imunološkog odgovora predviđa višemjesečno liječenje MMF-om.

ZAKLJUČAK

Isključivanjem ostalih mogućih uzroka može se zaključiti da je imunski sustav izrazio burno odgovorio na infekciju COVID 19, te se kod predisponiranih za autoimunosnu reakciju razvila i klinička slika AIHA.

Kasne hematološke posljedice infekcije COVID 19 u djece – bicitopenija, prikaz dvaju bolesnika

Kristijan Lujić (lujic.kristijan@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Matej Jelić (matejjelic1@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Zrinko Šalek (zrinko.salek@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Daniel Turudić (danielturudic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Klara Bosnić (bosnicklara1@gmail.com) (Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, Hrvatska), Ernest Bilić (ernestbilic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica; Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, Hrvatska)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

COVID-19 je bolest koja zahvaća većinu organskih sustava. Ovaj rad prikazuje dugotrajnu citopeniju nakon preboljele infekcije COVID-19 u dvojice dječaka liječenih u Klinici za pedijatriju KBC Zagreb.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prvi je dječak u dobi od 8 godina koji je prije infekcije COVID-19 bio posve zdrav. Oko dva mjeseca nakon što je prebolio COVID-19, u kompletnoj krvnoj slici (KKS) uočene su leukopenija (L 1,69 x 10⁹/L) i trombocitopenija (Trc 21 x 10⁹/L). Za izdvojiti je pozitivan direktni i indirektni Coombsov test te uredan RTG toraksa i

UZV abdomena. U statusu je dječak imao nekoliko hematoma po tijelu uz uredne parametre koagulacije i posve uredan nalaz punkcije koštane srži. Imunohematološkim ispitivanjem nisu pronađena antileukocitna protutijela, a dokazana su slobodna antitrombocitna protutijela koja govore u prilog imunodne etiologije trombocitopenije. Bicitopenija perzistira i nakon 16 mjeseci. Drugi bolesnik je mladić u dobi od 17 godina koji se zbog kašlja i subfebriliteta javio 7 mjeseci nakon što je prebolio COVID-19. U KKS-u su uočene leukopenija ($L 2,8 \times 10^9/L$) i trombocitopenija ($Trc 27 \times 10^9/L$). Otprije boluje od vitiliga i ima povišene vrijednosti protutijela na štitnjaču. U statusu se isticao petehijalni osip po ekstremitetima. Na daljnjim je kontrolama praćena bicitopenija, uz uredne parametre koagulacije te uredan nalaz punkcije koštane srži, a imunohematološkim su ispitivanjem nađena vezana IgM antitrombocitna protutijela, dok antileukocitna protutijela nisu nađena. Leukopenija je praćena 10 mjeseci, a trombocitopenija perzistira i više od godine dana. U obojice dječaka učinjen je genetski panel na autoimunosne bolesti, sindrome zatajenja koštane srži i imunodeficiencije, a nalazi su bili negativni.

ZAKLJUČAK

Isključivanjem ostalih mogućih uzroka može se zaključiti da su bicitopenije kod naših pacijenata prouzročene disregulacijom imunskog sustava posljedično COVID-19 čiji točan patofiziološki mehanizam nije razjašnjen. Važno je imati na umu moguće hematološke manifestacije prilikom liječenja pacijenata koji su preboljeli COVID-19 kako bi se spriječile za život opasne komplikacije.

Kongenitalni mezoblastični nefrom – prikaz bolesnika

Karmen Đonlagić Ljubenko (karmen.donlagic@gmail.com) (Opća bolnica Dubrovnik), Petra Đapić (petra.dapic@gmail.com) (Opća bolnica Dubrovnik)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

CMN je rijedak tumor bubrega u dječjoj dobi, s učestalošću 3 – 4 %. Obično se otkrije do navršene prve godine života. Najčešće se prezentira abdominalnom masom, rjeđe hematurijom, proteinurijom, hipertenzijom, poliurijom, hiperkalcemijom. Nije udružen sa sindromima ni anomalijama tipičnim za Wilmsov tumor. Prema PhD nalazu tri su tipa: klasični tip – prognostički povoljan (25% oboljelih, dob ispod 3 mjeseca); celularni tip – agresivniji s elementima malignosti, recidiva i metastaza (65% oboljelih, dob preko 3 mjeseca); miješani tip – kombinacija klasičnog i celularnog tipa (10%).

PRIKAZ BOLESNIKA

Petnaestomjesečna djevojčica hospitalizirana je zbog prve febrilne urinarne infekcije uzrokovane bakterijom *Escherichia coli*. Na prijmu je bila urednog kliničkog statusa. U laboratorijskim su nalazima bili povišeni upalni parametri, uredna bubrežna funkcija. Započeto je liječenje ceftriaksonom parenteralno. Na UZV-u desnog bubrega, u srednjoj trećini, prikazala se homogena tumorska lezija koja se utiskivala u bubrežni parenhim. Ostali abdominalni parenhimni organi bili su urednog UZV prikaza. Radi dalje hematoonkološke obrade i liječenja djevojčica je dogovorno upućena na Kliniku gdje je završeno antibiotsko liječenje. MRI abdomena potvrdio je ekspanzivnu, solidnu tumorsku leziju na desnom bubregu te je po dovršetku obrade postavljena indikacija za kirurško liječenje. Tumor je parcijalnom desnostranom nefrektomijom uklonjen u potpunosti. Njegov PhD nalaz odgovarao je citološki i imunohistokemijski mezoblastičnom nefromu. Kemoterapija nije bila potrebna.

ZAKLJUČAK

U naše je pacijentice CMN otkriven slučajno, u dobi od 15 mjeseci, tijekom liječenja febrilne urinarne infekcije. Liječenje CMN-a je kirurško: najčešće radikalna nefrektomija, parcijalna nefrektomija (u naše pacijentice), enukleacija tumora. Potrebno je višegodišnje hematoonkološko praćenje. Više od dvije godine od dijagnoze i operacije pacijentica je urednih nalaza.

Neutropenia in children: a single-center experience

Martina Zubović (martina.zubovic14@gmail.com) (Faculty of Medicine, University of Rijeka), Jelena Roganović (roganovic.kbcricri@gmail.com) (Faculty of Medicine, University of Rijeka), Silvije Šegulja (silvije.segulja@gmail.com) (Faculty of Medicine, University of Rijeka), Nikolina Nadarević () (Department of Pediatrics, Clinical Hospital Center Rijeka)

Format sažetka za doktore: Original paper

INTRODUCTION

Neutropenia (defined as an absolute neutrophil count, ANC < 1500 cells/μL) is frequently observed in pediatric practice. The differential diagnosis ranges from transient benign causes of little clinical significance to rare life-threatening conditions.

AIMS

The aim of the study was to characterize demographic features, course and outcome of neutropenic pediatric patients.

METHODS AND PATIENTS

A retrospective review of 57 children (30 boys and 27 girls) with neutropenia who were consecutively admitted at the Division of Pediatric Hematology and Oncology, Department of Pediatrics, Clinical Hospital Centre Rijeka, Croatia, during a 10-year period (2012–2021) was performed.

RESULTS

The mean age of patients was 20.2 months (range 15 days – 12.5 years). On the basis of lowest ANC, 3 (5.3%) patients were categorized as having mild neutropenia (ANC 1000 – 1500/μL), 14 (24.6%) patients had moderate neutropenia (ANC 500 – 1000/μL), and 40 (70.1%) patients had severe neutropenia (ANC < 500/μL). Chronic neutropenia (lasting more than 3 months) was present in 50 (87.7%) patients. Fifty patients underwent testing for antineutrophil antibodies, and 18 (36% of all tested patients) had positive results confirming the diagnosis of autoimmune neutropenia. Nine (15.8%) patients had postinfectious neutropenia, 1 (1.7%) neonatal alloimmune neutropenia, 1 (1.7%) neonatal autoimmune neutropenia, and 1 (1.7%) congenital neutropenia. A specific diagnosis was not established in 27 (47.4%) children. We recorded infection in 18 (31.6%) children during neutropenia, among whom 12 (21.1%) children were prone to recurrent infections. Granulocyte-colony stimulating factor (G-CSF) was administered to 17 (29.8%) patients with severe neutropenia. No child was treated prophylactically with G-CSF or antibiotics. Forty-eight (84.2%) patients recovered completely.

DISCUSSION AND CONCLUSION

Neutropenia is most frequently diagnosed in young children. Although majority of children with neutropenia have benign course of the disease thus not requiring medical intervention, we suggest monitoring of all patients until the resolution of the disease.

Paradigme u liječenju djeteta sa solidnim malignim tumorom

Jasminka Stepan Giljević (jasminka.stepan@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Aleksandra Bonevski (a.bonevski@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

U pedijatrijskoj onkologiji zbirno postoje sve bolji rezultati zbrinjavanja tumora, što je rezultat novina u dijagnostici i terapiji solidnih malignih tumora. Prema epidemiološkim analizama 5-godišnje preživljenje u razvijanom dijelu svijeta doseže iznad 80 %. Stoga postoji i sve veći broj preživjelih koji su u potrebi nadzora i zbrinjavanja kasnih komplikacija liječenja i moguće pojave sekundarnog tumora.

CILJ

Cilj je prikazati novine u terapijskim modalitetima liječenja djeteta sa solidnim malignim tumorom ovisno o vrsti tumora.

METODE I ISPITANICI

Pretraživanjem recentnih literaturnih podataka analizirat će se novosti koje se odnose na zbrinjavanje djeteta s dijagnozom solidnog malignog tumora vezano za provođenje kemoterapije, imunoterapije, ciljne terapije i staničnih terapija.

REZULTATI

Prikazuje se analiza strategija liječenja: *Wait and see / watchful waiting* (primjer: glijalni tumor mozga, infan-tilni neuroblastom, tumori rane dojenačke dobi). Intenzifikacija liječenja primjenom konvencionalne citostatske terapije (primjer: višestruka megaterapija kod neuroblastoma visokog rizika i tumora mozga visokog rizika). Primjena imunoterapije (primjer: imunoterapija visokorizičnog neuroblastoma, osteosarkoma i melanoma, primjena *check point inhibitora* kod recidiva tumora). Primjena ciljne terapije (N-TRK LMNA fuzija – mezenhimalni tumori, BRAF V 600 – gliomi, ALK preuredba – neuroblastom, MEK i m-TOR signalni put – glijalni tumori, recidivi tumora, epigenetski regulator EZH2 – epiteloidni sarkom). Primjena staničnih terapija (i dalje su u fazama kliničkih ispitivanja – modifikacije CAR-T terapija, ostale stanične terapije).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

novosti u liječenju djeteta sa solidnim malignim tumorom rezultat su bolje dijagnostičke obrade naših bolesnika i molekularne analize tumorskih materijala. Ovime se postižu bolji modaliteti liječenja uz moguću individualizaciju terapije. Krajnji cilj liječenja djeteta sa solidnim malignim tumorom jest preživljenje uz smanjenje broja kasnih komplikacija, nadzora prisutnih i aktivnog uključivanja u život.

Philadelphia like ALL u pacijenta s Downovim sindromom

Marina Rota (rotam4396@gmail.com) (KBC Split), Karolina Malić Tudor (malictudor.k@gmail.com) (KBC Split), Višnja Armanda (varmanda@kbsplit.hr) (KBC Split)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

ALL je najčešća leukemija u djece, tako i u pacijenata s Downovim sindromom, koji tijekom života imaju veći rizik razvoja ove zloćudne bolesti. Philadelphia Like ALL je potkategorija ALL-a koja je karakterizirana genskom ekspresijom nalik Philadelphia pozitivnoj leukemiji, ali bez karakteristične genske fuzije. Karakterizirana je višom stopom MRD-a na kraju indukcije, rezistencijom na standardnu kemoterapiju i lošijim dugoročnim preživljenjem.

PRIKAZ BOLESNIKA

Šestogodišnji dječak s Downovim sindromom doveden je na hitni prijam zbog cerebralnog napadaja. Dječak je pod multidisciplinarnim nadzorom te ima ASD i hipotireozu. U statusu se uočava bljedoća kože i sluznica te sistolički šum nad prekidijem. U rutinskim laboratorijskim nalazima uoči se leukocitoza (L 128), anemija i trombocitopenija uz 42% blasta, povišeni urati i LDH. Punkcijom koštane srži opiše se 70% blasta, imunofenotip *common B ALL*, s ekspresijom CRLF2/TSLPR na 97% leukemijskih stanica. Nije pronađena translokacija 11,22 i 12,21. Lumbalnom punkcijom i MR-om mozga isključeno je zahvaćanje SŽS-a. Započeto je liječenje prema protokolu ALL IC- BFM 2009. Remisija je postignuta 52. dana liječenja, što našeg pacijenta svrstava u visokorizične, ali je nastavljeno po intermedijarnom riziku. Od početka protokola Ib u terapiju je uključen imatinib mesilat. Pacijent je tijekom terapije višestruko hospitaliziran zbog aplastičnih kriza, rekurentnih infekcija i stomatitisa. Pacijentova MRD je konstantno >0.01. Po završetku terapije održavanja, nastavljeno je praćenje po shemi: u prvoj godini kontrola krvnih nalaza jednom mjesečno uz punkcije koštane srži svaka tri mjeseca, a u drugoj godini kontrola krvnih nalaza svaka tri mjeseca uz punkciju svakih šest mjeseci.

ZAKLJUČAK

Pacijenti sa Downovim sindromom često imaju odgovor na kemoterapiju jednako dobar kao i zdrava djeca, no češće su nuspojave na standardne doze te je potrebna prilagodba. Imatinib mesilat se pokazao korisnim u kombinaciji sa standardnom kemoterapijom u liječenju Philadelphia like ALL-a. Moguće su terapijske opcije i inhibitori JAK kinaze (ruxolitinb) kod relapsa te bispecifična monoklonalna antitijela (blinatumomab).

Plućna toksičnost nakon autologne transplantacije krvotvornih matičnih stanica

Nuša Matijašić Stjepović (nusa.matijasic@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Monika Hirtz (hirtz.mo@gmail.com) (Zavod za javno zdravstvo Zagrebačke županije), Izabela Kranjčec (izabela.kranjcec@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Aleksandra Bonevski (a.bonevski@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Jasminka Stepan Giljević (jasminka.stepan@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Gordana Jakovljević (gordanajakovljevic@yahoo.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Ivan Pavić (ipavic01@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Maja Bosanac (majabosanac.bj@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Plućno oštećenje nerijetko je posljedica antineoplastičnog liječenja. Bleomicin, busulfan, ciklofosamid, gemcitabin i derivati nitrozoureje najčešći su uzročnici. Raznovrsni patofiziološki mehanizmi rezultiraju heterogenom kliničkom slikom. Visokorezolucijska kompjutorizirana tomografija (HRCT) obično otkriva zasjenjenja poput „mliječnog stakla“. Difuzijski kapacitet za ugljični monoksid (DLCO) biva snižen, dok spirometrija upućuje na restriktivne smetnje ventilacije. Imunofenotipska osobitost stanica bronhoalveolarnog lavata (BAL-a) jest predominacija citotoksičnih limfocita. Liječenje je potpuno, uz kortikosteroide.

PRIKAZ BOLESNIKA

Slučaj 1. Šesnaestogodišnji mladić s metastatskim rhabdomyosarkomom liječen je protokolom CWS-2009. Provedena je visokodozažna terapija busulfanom/melfalanom te autologna transplantacija krvotvornih matičnih stanica (auto-TKMS), tri mjeseca nakon koje razvija zaduhu. Testovi plućne funkcije uputili su na intersticijsku plućnu bolest. Imunofenotipizacijom limfocita BAL-a dobiven je karakteristični obrazac za lijekovima izazvano oštećenje te je započeto liječenje kortikosteroidima, s povoljnim odgovorom. Zbog povrata osnovne bolesti, bolesnik je preminuo godinu dana od auto-TKMS-a. Slučaj 2. Petnaestogodišnjak s Ewingovim sarkomom zdjelice multimodalno je liječen, nakon čega je uslijedila kemoterapija busulfanom/melfalanom i auto-TKMS-om. U sklopu kontrolne obrade utvrđena je intersticijska plućna bolest s obostranim pleuralnim izljevima, uz razvoj plućne hipertenzije. Uzimajući u obzir rezultate učinjene obrade, uključujući povišeni udio citotoksičnih limfocita u BAL-u, postavljena je dijagnoza difuzne plućne ozljede uzrokovane vjerojatno busulfanom, te je liječen metilprednizolonom, s kliničkim poboljšanjem. Nažalost, zbog diseminacije osnovne bolesti, mladić je naposljetku preminuo. Slučaj 3. Šesnaestogodišnja djevojka, s povratom Hodgkinovog limfoma, uvedena je u remisiju kemoterapijom II. linije, što je konsolidirano visokodozažnom terapijom (karmustin, citarabin, melfalan, etopozid). Mjesec dana od auto-TKMS-a razvija zaduhu, s progresijom do dišnog zatajenja. CT-om se prikazala konsolidacija bazalnih plućnih segmenata. Opsežnom obradom isključena je infektivna etiologija stanja i postavljena dijagnoza plućne ozljede uzrokovane citostaticima, potvrđeno promptnim kliničkim poboljšanjem na primjenu kortikosteroida.

ZAKLJUČAK

Ovim primjerima upozoravamo na važnost ranog prepoznavanja plućne toksičnosti uzrokovane citostaticima u pacijenata nakon auto-TKMS-a, koji čine posebno rizičnu skupinu s obzirom na opterećenost visokim dozama provocirajućih agensa i nerijetko izloženosti zračenju.

Povišena razina hemoglobina u djece s malignim bolestima kao biomarker neutropenijske vrućice

Silvije Šegulja (silvije.segulja@gmail.com) (Fakultet zdravstvenih studija Rijeka), Martina Atelj (martina.zubovic14@gmail.com) (Ordinacija opće / obiteljske medicine Smiljevac 1, Zadar), Jelena Roganović (roganovic.kbcri@gmail.com) (Klinički bolnički centar Rijeka)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Neutropenijska vrućica (NV) vodeća je komplikacija liječenja djece s malignim bolestima. Rana empirijska upotreba antibiotika širokog spektra znatno doprinosi boljem ishodu, a vrijeme od početka NV-a do uvođenja antibiotika (engl. TTA – *time to antibiotics*) izravno je povezano s boljom prognozom. Znanstvenici pokušavaju

razviti adekvatne alate za kliničko odlučivanje (eng.CDR – *clinical decision rules*) s potencijalom široke primjene. Najveću vrijednost imaju jednostavni, lako pristupačni podaci uz klinički pregled i osnovne laboratorijske pretrage. Pojava kliničkih simptoma, poput malaksalosti, pospanosti, smanjena osjeta žeđi i povećane perspiracije, dovodi do hemokoncentracije s višim vrijednostima hemoglobina od očekivanih. Posljedično, porast hemoglobina često je raniji od C-reaktivnog proteina ili čak pojave same vrućice.

CILJ

Ispitati vrijednost hemoglobina kao biomarkera suspektne NV.

METODE I ISPITANICI

Retrospektivno su analizirani podaci iz 185 epizoda NV-a u 50 djece i adolescenata s dijagnozom maligne bolesti liječenih u Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Rijeka. Statističkom obradom podataka validirane su vrijednosti hemoglobina prilikom dijagnoze NV-a.

REZULTATI

Univarijantnom binarnom logističkom regresijom laboratorijskih parametara pri prezentaciji pacijenata s NV-om, hemoglobin se izdvaja kao značajni prediktor na razini $P < 0,05$. Medijan razine hemoglobina iznosi 108 g/L.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Razina hemoglobina značajni je prediktor NV-a u djece s malignim bolestima. Uz detaljan klinički pregled svakog pedijatrijskog onkološkog pacijenta s NV-om, hemoglobin kao biomarker ima potencijalnu ulogu u dijagnostičkom odlučivanju o imedijatnom započinjanju sistemske antimikrobne terapije. Primjena vrijednosti hemoglobina kao biomarkera može smanjiti neželjene komplikacije. Stoga su potrebna daljnja istraživanja na većem uzorku ispitanika.

Prezentirajući simptomi u djece sa zloćudnim tumorima lokomotornog sustava – desetogodišnje iskustvo referentnog centra za liječenje solidnih malignih tumora dječje dobi

Maja Pavlović (majap007@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Marta Grgat (marta.grgat@gmail.com) (Specijalna bolnica za kronične bolesti dječje bolesti Gornja Bistra), Izabela Kranjčec (izabela.kranjcec@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Aleksandra Bonevski (a.bonevski@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Jasminka Stepan Giljević (jasmika.stepan@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Zloćudni mezenhimalni tumori mišićno-koštanog sustava (sarkomi kostiju i mekih tkiva) čine 13 % svih tumora dječje dobi.

CILJ

Prikazati inicijalnu kliničku sliku djece sa sarkomima.

METODE I ISPITANICI

Iz medicinske dokumentacije prikupljeni su epidemiološki i klinički podaci (simptom, trajanje, lokalizacija, trauma, proširenost bolesti) 91-og djeteta liječenog u Klinici za dječje bolesti Zagreb u intervalu 2013. - 2022. zbog koštanih (skupina 1) ili mekotkivnih sarkoma (skupina 2).

REZULTATI

Većina pacijenata pripada skupini 1 (N = 70; 76,92%), od čega 36 (51,71%) s dijagnozom osteosarkoma i 34 (48,57%) Ewingovog sarkoma. Prevladavaju dječaci (N = 39; 55,72%); prosječne dobi 12,26 godina (medijan 16, raspon 3 – 16). U skupini 2 (N = 21) najviše je djece s rhabdomyosarkomom (N = 12; 57,14%), prevladavaju djevojčice (N = 11; 52,38%) prosječne dobi 9,14 godina (medijan 10, raspon 0 - 17). U prvoj skupini najčešći inicijalni simptom je bol (N = 64; 91,43%), potom ograničenje pokreta/funkcije (N = 32; 45,71%), oteklina (N = 31; 44,28%) i vrućica (N = 11; 15,71%). U drugoj je skupini najučestaliji simptom oteklina (N = 18; 85,71%), zatim

bol (N = 9; 42,85%), podjednako ograničenje pokreta/funkcije i vrućica (N = 4; 19%). Trajanje simptoma u objema skupinama je podjednako (prosječno 3,25, odnosno 2,47 mjeseci, medijan 2 mjeseca, raspon 0 – 18 (12)). Najčešće lokalizacije u objema skupinama su: natkoljenica (27,14%; 23,8%), zdjelica (25,71%; 28,57%), nadlaktica (17,14%; 4,76%), potkoljenica (12,85%; 23,8%); najrjeđe toraks (12,85%; 14,28%) i podlaktica (4,28%, 4,76%). Proširenost bolesti pri dijagnozi bila je registrirana u 18 pacijenata prve skupine (25,71%) i 6 druge skupine (28,57%). Povezanost s prethodnom traumom značajna je u prvoj skupini (N = 18; 25,71%).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Raspodjela prema dijagnozi (osim veće pojavnosti Ewingovog sarkoma), dobi, spolu, lokalizaciji, prezentirajućim simptomima te prisutnosti metastaza na početku liječenja, u ovom je istraživanju usporediva s podatcima iz literature.

Prikaz bolesnika s Lemierrovim sindromom

Marina Mataija (mataijamarina@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice), Lucija Debeljak Poslek (lucija.debeljak@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Lemierreov sindrom u današnje je vrijeme “zaboravljena”, ali potencijalno životno ugrožavajuća bolest karakterizirana septičkim tromboflebitisom unutarnje jugularne vene, najčešće nakon orofaringealne infekcije kod kojeg, ako se na vrijeme ne prepozna i liječi, dolazi do septičke embolije pluća i drugih organa.

PRIKAZ BOLESNIKA

Naš je pacijent prethodno zdrav sedamnaestogodišnji mladić koji se javio u hitnu ambulantu zbog jednostrane otekline vrata, grlobolje i febriliteta do 39,8° unatrag 3 dana prije pregleda. Kliničkim pregledom u lijevoj vratnoj regiji IV palpabilna je tvrda bolna tvorba promjera oko 5 cm za koju se radiološki (MSCT) utvrdilo da je riječ o apscesu koji seže od razine hloidne kosti do tiroidne hrskavice (2,5 x 3 x 6 cm), a u unutarnjoj jugularnoj veni prisutan je bio tromb dužine 2 cm. Inicijalno je liječen parenteralnim klindamicinom uz niskomolekularni heparin supkutano, a s obzirom na to da je došlo do progresije veličine apscesa, učinjena je incizija i drenaža apscesa, a antibiotska terapija je promijenjena u ceftriakson i metronidazol koju je primao ukupno 11 dana. Uz primijenjenu antikoagulacijsku terapiju ultrasonografski je postupno praćena regresija tromba, nakon čega je antikoagulantna terapija nastavljena peroralnim antikoagulantom rivaroksabanom. Svi su mikrobiološki uzorci pristigli negativni. Učinjenom obradom nije pronađeno elemenata koji bi govorili u prilog poremećaju koagulacijske kaskade, trombofilije, a uredna su bila i antifosfolipidna protutijela, što govori u prilog tome da je uzrok tromboze jugularne vene u našeg pacijenta opstruiranje lamelnog protoka izvana, apscesom. U kontrolnim se obojenim doplerima UZV-ima prati sada uredna prohodnost i kompresibilnost jugularnih vena objiju strana vrata bez znakova tromboze.

ZAKLJUČAK

Lemierreov se sindrom najčešće javlja u mladih, prethodno zdravih muškaraca. Ako se na vrijeme ne liječi, često se razvije plućna embolija (u do 97% oboljelih) uz visoku stopu mortaliteta, zbog čega je važno misliti o mogućnosti razvoja tromba u unutarnjoj jugularnoj veni kao posljedici infekcije gornjih dišnih puteva.

Prikaz slučaja medijastinalnog seminoma u 16-godišnjeg adolescenta

Karolina Malić Tudor (malictudor.k@gmail.com) (Klinički bolnički centar Split), Marijan Batinić (marijan.batinic23@hotmail.com) (KBC Split), Višnja Armanda (visnja.armanda@yahoo.com) (KBC Split), Marijana Rogulj (marijanarogulj@yahoo.com) (KBC Split), Ivana Franić Šimić (ivana.franic.simic@kbc-zagreb.hr) (KBC Zagreb), Sandra Zekić Tomaš (sandrast206@gmail.com) (KBC Split)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Tumori zametnih stanica (GCTs) heterogena su skupina novotvorina koje proizlaze iz primordijalnih zametnih stanica ljudskog embrija, predodređenih za stvaranje reproduktivnih stanica: spermija i jajnih stanica. Prema lokalizaciji GCTs mogu biti gonadalni (GGCTs) i ekstragonadalni (EGGCTs). Tumori zametnih stanica u djece i adolescenata jesu relativno rijetki tumori s incidencijom od 2 do 3%. Primarni medijastinalni germinativni tumori (PMGCTs) vrlo su rijetki ekstragonadalni germinativni tumori koji nastaju u prednjem medijastinumu.

PRIKAZ BOLESNIKA

U ovom je radu prikazan slučaj šesnaestogodišnjeg mladića s primarnim medijastinalnim seminomom koji je zaprimljen u Kliniku za dječje bolesti KBC-a Split u svibnju 2020. g. zbog kašlja, vrućice i bolova u prsištu. Nalaz slikovne dijagnostičke pretrage MSCT prsišta pokazao je ekspanzivnu tvorbu u prednjem medijastinumu dimenzija 12,4x6,7x14,2 cm, praćenu konglomeratom uvećanih hilarnih limfnih čvorova u razini spoja brahiocefaličnih vena. Učinjena je transtorakalna biopsija tvorbe pod kontrolom MSCT-a čija je patohistološka analiza potvrdila dijagnozu seminoma. Bolesnik je liječen kemoterapijom koja se sastojala od 4 BEP ciklusa. Liječenje je provedeno bez značajnijih nuspojava. Adolescent se redovito ambulantno nadzire. Bolest je u remisiji 2 godine i 10 mjeseci.

ZAKLJUČAK

Prikazom ovog slučaja željeli smo potvrditi uspješnost primjene kemoterapije bazirane na cispladini, odnosno BEP protokola, koja je značajno poboljšala ishod i preživljenje odraslih i djece s tumorima zametnog epitela.

Primjena eritropoetina u anemiji nedonoščadi

Paolo Salamon (paolo.salamon12345@gmail.com) (Zavod za hitnu medicinu Primorsko-goranske županije), Jelena Roganović (roganovic.kbcri@gmail.com) (Clinical Hospital Centre Rijeka)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Nedonoščad ima niže vrijednosti hemoglobina pri rođenju u usporedbi s terminskom novorođenčadi, a postnatalni pad hemoglobina je raniji i izraženiji je od fiziološke anemije u donošene djece. Primarni je uzrok anemije nedonoščadi neadekvatno povećanje serumskog eritropoetina u uvjetima anemije. Dodatni su rizični čimbenici gubitak krvi zbog flebotomija, smanjen životni vijek eritrocita, smanjene zalihe željeza i ubrzan rast s povećanjem volumena cirkulirajuće plazme. Posebice su ugrožena nedonoščad gestacijske dobi manje od 32 tjedna ili vrlo niske rodne mase.

CILJ

Ispitati učinkovitost rekombinantnog eritropoetina u korekciji anemije nedonoščadi i u smanjenju potrebe za transfuzijom u pacijenata liječenih eritropoetinom na Zavodu za hematologiju, onkologiju i kliničku genetiku Klinike za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Rijeka, u razdoblju od 1. siječnja 2020. do 31. prosinca 2021. godine.

METODE I ISPITANICI

U ispitivanje je uključeno petero nedonoščadi (3 muškog i 2 ženskog spola). Svi su pacijenti primali eritropoetin supkutano u pojedinačnoj dozi od 250 I.J./kg/ 3 puta tjedno (tjedna doza 750 I.J./kg). Krvna je slika (eritrociti, hemoglobin, retikulociti) kontrolirana 1x tjedno od početka liječenja do 1 mjesec nakon završetka primjene eritropoetina.

REZULTATI

Prosječna je gestacijska dob bila 32+4 tjedna (raspon 30+0 do 34+3), a prosječna rodna masa 1468 grama (raspon 1230 do 1720 grama). Prosječna dob kod početka terapije eritropoetinom bila je 59 dana (raspon 39 do 94 dana). Prosječna duljina terapije eritropoetinom iznosila je 32 dana (raspon 22 do 42 dana). Peroralno željezo primalo je svih 5 ispitanika, dok su 3 ispitanika primala i folnu kiselinu. Prosječna je vrijednost hemoglobina prije liječenja bila 102,2 g/L ($\pm 7,2$), a 1 mjesec nakon početka liječenja statistički značajno viša ($115,4 \pm 8,6$ g/L, $p < 0,025$). Komplikacije nisu zabilježene. Nijedan pacijent nije primio transfuziju.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Primjena rekombinantnog eritropoetina u nedonoščadi s anemijom jest učinkovita. Prospektivne studije s uključivanjem velikog broja nedonoščadi doprinjet će novim smjernicama za primjenu eritropoetina u anemiji nedonoščadi.

Probir, prevencija i liječenje sideropenične anemije u dojenčadi

Pamela Sue Shoda Garcia (pam_shoda@hotmail.com) (Dom zdravlja Zagrebačke županije), Ivana Jambrišak (Jambrisakivana@gmail.com) (Dom zdravlja Zagrebačke županije), Izabela Kranjčec (izabela.kranjcec@gmail.com) (Zavod za onkologiju i hematologiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb), Nuša Matijašić Stjepović (nusa.matijasic@gmail.com) (Zavod za onkologiju i hematologiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb), Domagoj Buljan (doma-goj.buljan23@gmail.com) (Zavod za onkologiju i hematologiju, Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Sideropenična anemija (SA) najčešća je nutritivna anemija u djece, a poglavito su rizične skupine dojenčad i djeca do 2 godine, kao i adolescenti. S obzirom na dokazane negativne posljedice SA na razvoj djeteta, međunarodne smjernice daju jasne upute o vremenu laboratorijskog probira u dojenčadi te profilaksi SA u rizičnim skupinama.

CILJ

Istražiti praksu prevencije, probira i liječenja SA u dojenčadi u ordinaciji primarne zdravstvene zaštite (PZZ).

METODE I ISPITANICI

Analizirani su medicinski kartoni pacijenata pedijatrijske ambulante Doma zdravlja Zagrebačke županije – Ispostava Dugo Selo, rođenih 1.1.2021. - 31.12.2021. Zabilježeni su epidemiološki (spol), klinički i laboratorijski podaci (dob pri određivanju vrijednosti hemoglobina (Hb), vrijednost Hb, prisutnost infekcije, propisana terapija željezom uz trajanje, profilaksa željezom uz razlog, upućivanje hematologu).

REZULTATI

Od sveukupno 194 dojenčadi (53% dječaka) u manje od pola (46,9%) provjerena je vrijednost hemoglobina tijekom prve godine života, prosječno u 7. mjesecu (27,3% bez učinjene pretrage, 25,7% nakon dojenaštva). Vrijednost Hb < 110 g/L (prosječno 102,6) zabilježena je u 14,3% testirane dojenčadi, u više od dvije trećine slučajeva tijekom akutne infekcije. U trećine djece sa zabilježenom anemijom propisana je peroralna supstitucija željezom, uglavnom u obliku dekstriferon sirupa, prosječnog trajanja 4 mjeseca. U 7 djece (2 blizanca, 4 nedonoščadi, 1 nedostašće) provedena je profilaksa SA kapima željezo-(II)-sulfata od najranije dobi. Hematologu na daljnju obradu anemije nitko nije upućen.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Unatoč činjenici da Hrvatska pripada zemljama u kojima je SA od umjerenog društvenog značenja, a neliječena SA u djece povezana je s lošim neurokognitivnim ishodima, rezultati našeg istraživanja pokazuju da se u većine dojenčadi sistematičan probir na SA ne provodi. Univerzalni laboratorijski skrining savjetuje se učiniti u dobi 9 - 12 mjeseci, a profilaksu u rizičnih skupina provoditi od 1. mjeseca. Kontinuirana edukacija pedijatara PZZ-a o važnosti prevencije i probira SA u djece i dalje je, dakle, od iznimne važnosti.

Retinoblastom i 13q delecijski sindrom u novorođenčeta

Marija Radonić (radonic.marija@gmail.com) (Opća bolnica Dubrovnik), Bernarda Lozić (blozic@kbsplit.hr) (KBC Split), Nenad Vukojević (predstojnik.oci@kbc-zagreb.hr) (KBC Zagreb), Karmen Đonlagić Ljubenko (karmen.donlagic@gmail.com) (Opća bolnica Dubrovnik)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Retinoblastom je najčešći primarni intraokularni maligni tumor u djece i čini 10 – 15% svih malignih tumora djece u prvoj godini života. Čini se kako patogeneza nasljeđivanja uključuje mutacijsku inaktivaciju obaju alela retinoblastom supresorskog gena smještenog na dugom kraku kromosoma 13. U nasljednom obliku mutacija u zametnim stanicama pogađa jedan alel u svim stanicama, a kasnija somatska mutacija u stanicama mrežnice mijenja drugi alel dovodeći do raka. U nenasljednim oblicima vjerojatno dolazi do somatske mutacije obaju alela u stanici mrežnice. Neliječen je smrtonosan, ali zahvaljujući napretku u dijagnostici i liječenju, sveukupna je stopa preživljenja viša od 95%.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prikazujemo muško novorođenče rođeno u terminu (PT 3550 g i RD 52 cm). Po majčinoj lozi više ženskih članova obitelji ima karcinom dojke, ali nitko nema malignu bolest oka. Dijete nije imalo ni tipičnih kliničkih znakova za retinoblastom tipa leukokorije. Zbog dizmorfije lica i UZV nalaza periferne stenoze pulmonalne arterije, učini se kariotip kojim je utvrđena intersticijska delecija na dugome kraku kromosoma 13, a dodatnom FISH analizom utvrđeno je da navedena delecija obuhvaća gen RB1. Delecija drugoga kraka kromosoma 13 povezana je s različitim fenotipskim oznakama bez precizno razjašnjene genotipsko fenotipske korelacije, dok delecija koja obuhvaća gen RB1 nosi rizik za retinoblastom. Kako FISH metodom nije moguće definirati točne granice, indicirano je napraviti CMA. Ultrazvučnim pregledom oka postavi se sumnja, a neuroradiološkom obradom (MRI) potvrđena je sumnja na tumorski proces lijevog oka dif. dg. retinoblastom. U dobi od 21 dana života djeteta učinjena je enukleacija lijevog oka uz implantaciju silikonskog usatka i krioretinopeksija suspektne lezije na desnom oku. Kariogram roditelja je uredan.

ZAKLJUČAK

Uspjeh liječenja retinoblastoma ovisi i o pravodobnoj dijagnostici. Ističemo važnost kliničkog pregleda i multidisciplinarnog pristupa u dijagnostici, liječenju i daljnjem praćenju. Dobiveni nam rezultati pomažu u znanstvenom medicinskom razumijevanju funkcioniranja navedenih gena u čovjekovom složenom genomu.

Rezultati liječenja djece s Wilmsovim tumorom u Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Rijeka

Iva Kapetanović (ivakapetanovic200@gmail.com) (Medicinski fakultet u Rijeci), Jelena Roganović (roganovic.kbcrci@gmail.com) (Klinički bolnički centar Rijeka), Nikolina Nadarević (nikolinanadarevic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Rijeka)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Nefroblastom ili Wilmsov tumor najčešći je tumor bubrega u djece, s vrškom pojavnosti u dobi od 3 godine. Najčešće se prezentira kao asimptomatska palpabilna abdominalna masa. Histološka dijagnostika i stadij bolesti najvažniji su prognostički faktori, a najčešće liječenje jest kombinacija kemoterapije i operacije, s petogodišnjim preživljenjem od oko 90%.

CILJ

Cilj je istraživanja analizirati kliničku prezentaciju, dijagnostičku obradu, terapijski pristup i rezultate liječenja u djece s dijagnozom WT-a koja su hospitalizirana u Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra (KBC) Rijeka.

METODE I ISPITANICI

Retrospektivno istraživanje provedeno je na Zavodu za hematologiju, onkologiju i kliničku genetiku Klinike za Pedijatriju KBC-a Rijeka. U istraživanje je uključeno sedmero djece (4 djevojčice i 3 dječaka) kojima je postavljena dijagnoza WT-a u razdoblju od 1. siječnja 2013. do 31. prosinca 2022. godine.

REZULTATI

Prosječna dob ispitanika je 3,5 (1,1 – 8,3) godine. Najčešći (86%) znak pri prijmu jest palpabilna abdominalna masa. U jednog (14%) ispitanika zabilježena je hemihipertrofija. Medijan vremena proteklog od pojave simptoma/znakova do javljanja liječniku je 4 (0 – 10) dana, a do postavljanja dijagnoze 10 (3 – 54) dana. U svih je ispitanika dijagnoza postavljena ultrazvučno vođenom biopsijom tankom iglom. Liječenje je provedeno prema protokolima SIOP. Svi su ispitanici primili prijeoperacijsku kemoterapiju, radikalnu nefrektomiju i poslijeoperacijsku kemoterapiju. U pet (71%) je ispitanika učinjena i limfadenektomija. Svi su ispitanici imali tumor intermedijarnog rizika. Četvero (57%) ispitanika imalo je stadij I, jedan (14%) stadij II, jedan (14%) stadij III i jedan (14%) stadij IV s plućnim metastazama. Svi su ispitanici u remisiji s medijanom praćenja od 6,75 godina (raspon 0,33 – 9,5).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Djeca s WT-om uspješno se liječe u Klinici za pedijatriju KBC-a Rijeka. Zbog malog broja pacijenata i novih medicinskih spoznaja, suradnja s većim pedijatrijskim onkološkim centrima i uključivanje u međunarodne protokole liječenja od presudne je važnosti u budućoj skrbi za djecu s WT-om.

Sindrom gornjeg medijastinuma uzrokovan ne-Hodgkinovim limfomom: prikaz slučaja

Gaia Bellesi (gaijabellesi@gmail.com) (Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci), Jelena Roganović (roganovic.kbcri@gmail.com) (Klinički Bolnički Centar Rijeka, Medicinski fakultet Sveučilišta u Rijeci)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Cilj: Prikazati slučaj pedijatrijske pacijentice sa sindromom gornjeg medijastinuma (SGM) kod koje je citološkom analizom pleuralnog i perikardijalnog izljeva postavljena preliminarna dijagnoza T-staničnog ne-Hodgkinovog limfoma (T-NHL) i zbog životne ugroženosti započeta kemoterapija s izvrsnim odgovorom.

PRIKAZ BOLESNIKA

Pacijentica u dobi od 15 godina pregledana je u hitnoj pedijatrijskoj ambulanti zbog nespecificiranog gubitka svijesti. Pet dana prije prijma žalila se na šum u ušima, vrtoglavicu, noćno znojenje, difuzne bolove u trbuhu i povraćanje, uz suh kašalj na dan prijma. Zbog brzog pogoršanja kliničkog stanja s cijanozom i hipoksijom, zaprimljena je u Jedinicu intenzivnog liječenja. Slikovne pretrage pokazale su uvećanu sjenu medijastinuma te obilan perikardijalni i pleuralni izljev. Uz intenzivne potporne mjere liječenja, učinjena je hitna perikardiocenteza i pleuralna drenaža. Citološkom analizom izljeva postavljena je dijagnoza T-NHL-a te je bez histološke potvrde uvedena kemoterapija prema protokolu EURO-LB 02, s izvrsnim odgovorom. Pet godina nakon završetka liječenja pacijentica je u kontinuiranoj kompletnoj remisiji.

ZAKLJUČAK

Zaključak: SGM je hitno stanje u pedijatrijskoj onkologiji. Brz razvoj tipičnih simptoma i znakova SGM-a u djeteta treba pobuditi kliničku sumnju na medijastinalni tumor. U ovakvim slučajevima životne ugroženosti, uz intenzivne mjere liječenja, potrebno je započeti antitumorsku terapiju na osnovi preliminarne dijagnoze bez histološke potvrde. Rano prepoznavanje i adekvatno zbrinjavanje SGM-a od presudne je važnosti za povoljan ishod.

Talasemijski sindromi u djece

Ana Đorđević (Ana.Dordevic@jgl.hr) (Jadran Galenski Laboratorij), Anita Maletić (roganovic.kbcricri@gmail.com) (Klinički bolnički centar Rijeka), Jelena Roganović (roganovic.kbcricri@gmail.com) (Clinical Hospital Centre Rijeka), Ines Mrakovčić Šutić (ines.mrakovcic.sutic@medri.uniri.hr) (Medicinski fakultet u Rijeci)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Talasemijski su sindromi heterogena skupina nasljednih hemolitičkih anemija koje karakterizira kvantitativan poremećaj u sintezi jednog ili više globinskih lanaca hemoglobina, a uzrokovane su patogenim varijantama u genima za globinske lance. Kliničke značajke svakog talasemijskog sindroma određene su količinom i solubilnosti suviška nesparenih globinskih lanaca, a variraju u širokom rasponu od asimptomatskih oblika s blagom anemijom do teške anemije letalne *in utero*. Rana i točna dijagnoza omogućuje pravodoban početak liječenja, što znatno utječe na kliničku sliku, tijek i prognozu bolesti.

CILJ

Ispitati značaj hematoloških i biokemijskih laboratorijskih analiza u dijagnostici talasemijskih sindroma u djece.

METODE I ISPITANICI

Ispitivanjem je obuhvaćeno 46 djece (25 dječaka i 21 djevojčica) u dobi od 1 do 16,5 godina, kojima je postavljena dijagnoza talasemije u Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Rijeka. Analizirani su sljedeći hematološki parametri: hemoglobin (Hb), srednji volumen eritrocita (MCV), srednja količina hemoglobina u eritrocitu (MCH) i raspodjela eritrocita po volumenu (RDW). Rezultati su uspoređeni sa srednjim vrijednostima zdrave djece odgovarajuće dobi i spola. Analiza hemoglobina učinjena je metodom kapilarne elektroforeze.

REZULTATI

Svi su ispitanici imali heterozigotnu beta-talasemiju (minor). Pozitivnu obiteljsku anamnezu imalo je 32 (69,5%) ispitanika. U svih je bila prisutna blaga anemija: blago snižen Hb, MCV i MCH, te povišen RDW. U razmazu periferne krvi bili su prisutni mikrocitoza, anizocitoza i hipokromija, a rjeđe bazofilno punktirani eritrociti i target stanice. Elektroforezom hemoglobina utvrđena je (redom učestalosti) β -talasemija, $\delta\beta$ -talasemija i varijanta Hb Lepore.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Hematološki parametri, razmaz periferne krvi i elektroforeza hemoglobina jednostavni su i korisni alati u dijagnozi talasemijskog sindroma. Molekularno-genetička dijagnostika omogućuje napredak u dijagnostici i optimalan terapijski pristup od najranije životne dobi, te prevenciju.

Teški jetreni oblik histiocitoze Langerhansovih stanica – terapijski izazov

Aleksandra Bonevski (a.bonevski@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Nuša Matijašić Stjepović (nusa.matijasic@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Oleg Jadrešin (oleg.jadresin@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Mia Šalamon Janečić (miasalamon@hotmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Ana Močić Pavić (amocicpavic@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Histiocitoza Langerhansovih stanica (LCH) rijetka je bolest heterogene kliničke prezentacije i nepredvidiva ishoda, koja nastaje klonalnim umnažanjem CD1a+/CD207+ dendritičkih stanica. Prirođeni oblik LCH-a najčešće je obilježen kožnim lezijama samoograničavajućeg tijeka, no mogući su refraktorni oblici bolesti s višeor-ganskom proširenošću i smrtnim ishodom. Rizičnim se organima smatraju jetra, slezena i koštana srž, a novije studije upućuju na povezanost mutacije BRAF-V600E i težeg, relapsirajućeg fenotipa.

PRIKAZ BOLESNIKA

Muško dojenče upućeno je dermatologu u dobi od 5 tjedana zbog brojnih eritematoznih papula po trupu i udovima, prisutnih od rođenja. Patohistološkom, imunohistokemijskom i molekularnom analizom biopata

kože postavljena je dijagnoza LCH s mutacijom BRAF-V600E. Opsežnom onkološkom obradom utvrđeno je da je riječ o izoliranoj kožnoj formi bolesti, a lezije su se postupno u potpunosti povukle na lokalnu primjenu kortikosteroida. No u bolesnikovo dobi od 16 mjeseci postavljena je sumnja na novonastalu jetrenu infiltraciju bolešću, što se prezentiralo hepatomegalijom, porastom koncentracija jetrenih enzima, bez hiperbilirubinemije i uz urednu jetrenu sintetsku funkciju. Magnetno rezonantnom kolangiopankreatografijom (MRCP) prikazana su proširenja intrahepatalnih žučnih vodova i periportalne proliferativne lezije, karakteristične za osnovnu bolest, što je potvrđeno analizom bioptata jetre. Započeto je liječenje I. linijom terapije sukladno protokolu LCH-IV, a zatim je zbog progresije bolesti nastavljeno II. linijom liječenja. U tijeku terapije održavanja II. linije uvedeno je i ciljno liječenje vemurafenibom, sve bez značajnog terapijskog učinka. Stoga je provedena III. linija liječenja, kombinacijom kladribina i citarabina, uz vemurafenib između kemoterapijskih ciklusa, koji su bili komplicirani razdobljima dugotrajne hematološke aplazije. Čitavo vrijeme dobivao je ursodeoksikolnu kiselinu i vitamine topive u mastima. U trenutku pisanja sažetka, bolesnik, sada četverogodišnji dječak, u terapiji je održavanja vemurafenibom, a ponovljeni nalazi patohistološke analize bioptata jetre i pozitronske emisijske tomografije (PET/CT) isključili su aktivnu jetrenu bolest.

ZAKLJUČAK

U bolesnika s visokorizičnim LCH-om dokazan je potencijalno kurativni učinak kladribina i citarabina, nažalost vrlo mijelotoksične kombinacije kemoterapeutika, uz ciljnu terapiju vemurafenibom.

Transkatetersko vađenje otrgnutog dijela središnjeg venskog katetera u bolesnika s hemofilijom A i inhibitorima

Matej Jelić (matejjelic1@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb), Dalibor Šarić (saric.dalibor@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb), Maja Pavlović (dranja.pavlovic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb), Lucija Mucavac (ljelinic@yahoo.com) (Klinički bolnički centar Zagreb), Sara Dejanović Bekić (dejanovic.sara@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb), Daniel Turudić (danielturudic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb), Zrinko Šalek (zrinko.salek@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb), Ernest Bilić (ernestbilic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Hemofilija A spolno je vezana bolest zgrušavanja krvi kod koje nedostaje koagulacijski čimbenik VIII. Inhibitore razvije 30% bolesnika, što otežava liječenje, povećava broj krvarenja i njihovih posljedica.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prikazujemo bolesnika kojemu je neposredno nakon rođenja dijagnosticirana teška hemofilija A. U dobi od 12 mjeseci, razvio je inhibitore na F VIII zbog čega je primijenjeno nekoliko vrsta liječenja. Postupno je razvio hemofiličnu artropatiju oba koljena zbog čega je u dobi od 10 godina, započeto s indukcijom imunosne tolerancije, što je rezultiralo odličnim uspjehom. Radi lakšeg davanja terapije, imao je ugrađen središnji venski kateter u desnoj potključnoj veni. Nakon godine dana terapije postao je febrilan, a u hemokulturama su izolirani *Staphylococcus aureus*, *Acinetobacter ursingii*, *Achromobacter xyloxidans* i *Fusarium proliferatum*, što je bila indikacija za hitno uklanjanje katetera. Tijekom kirurškog zahvata došlo je do prsnuća katetera te je vrh katetera ostao intravaskularno. Komputoriziranom tomografijom viđena je cjevasta struktura u razini desne klijetke i desnog atrija sa spuštanjem prema ušću donje šuplje vene. S ciljem izbjegavanja invazivnog kirurškog zahvata, pozvani su interventni kardiolozi koji su transkateterski, kroz femoralnu venu, uspješno uklonili zaostali dio katetera. Tijekom zahvata, pacijent je primao FVIII dobiven iz plazme – Octanate za održavanje vrijednosti FVIII iznad 80%, uz koje nije krvario. Antimikrobna i antifungalna terapija (meropenem, teikoplanin, liposomalni amfotericin B) provedena je tijekom 10 dana, a ukinuta je po prispjeću 3 negativne hemokulture i negativnih biljega gljivične infekcije. Po otpustu nastavljena je redovna profilaktička terapija uz odličnu kontrolu krvarenja i negativne inhibitore.

ZAKLJUČAK

Zbog mogućih komplikacija tijekom vađenja središnjeg venskog katetera, potrebno je prilikom vađenja imati dostupne interventne radiologe i kardiologe, ali i razmišljati o čimbenicima koji povećavaju mogućnost komplikacija.

Tranzitorni lupus antikoagulant kao uzrok stečene spontane pojave palpabilnih ekhimoza s izoliranom prolongacijom aktiviranog parcijalnog tromboplastinskog vremena (APTV) u dvogodišnje djevojčice

Nada Rajačić (nada.rajačić@kdb.hr) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Izolirana prolongacija APTV-a podrazumijeva defekt u intrinzičkom putu zgrušavanja krvi. Klinički se očituje krvarenjem u meka tkiva, mišići i zglobove te odgođenim krvarenjem nakon kirurških zahvata; bez pojave petehija. Stečeni uzrok može biti lupus antikoagulant (LAC). Antifosfolipidna antitijela uključuju antikardiolipinska antitijela (Acl), anti-beta-2 glikoprotein I antitijela i LAC te mogu biti povezana s autoimunskim bolestima (sistemski eritemski lupus), malignim bolestima, lijekovima i infekcijama. U odraslih su moguća trombot-ska/tromboembolijska zbivanja, spontani pobačaji, infarkt posteljice i livedo reticularis na koži. U djece je njihova pojava češće prolazna i asimptomatska. Ipak, moguće komplikacije, uz već opisane, jesu cerebrovaskularni inzult i hemoragijske manifestacije.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prethodno zdrava djevojčica u dobi od 2 godine, neupadne obiteljske anamneze, prezentirala se mjesec dana po preboljeloj akutnoj respiratornoj infekciji gornjih i donjih dišnih puteva spontanom pojavom palpabilnih ekhimoza na leđima, gornjim i donjim ekstremitetima, bez drugih simptoma i znakova bolesti. U koagulogramu se izdvaja produženi APTV (39 s), uz urednu kompletnu krvnu sliku, protrombinsko vrijeme, fibrinogen i trombinsko vrijeme, te vrijednosti faktora II, VIII, IX, XI, XII, von Willebrandovog antigena i aktivnosti. U serumu se nađu pozitivna antitijela na Adenovirus i Mycoplasma pneumoniae (Adenovirus IgG iznad 200 RU/ml, IgM negativan; M. pneumoniae IgA i IgG pozitivni, IgM negativan). Parni serum nije bio dostupan. Surogatni biljezi upale, transaminaze, kreatinin, nalaz urina, IgA, IgM i IgG bili su uredni. Incijalno se bilježe snižene vrijednosti C3 i C4 komponente komplementa koje su se ubrzo normalizirale. Antinuklearna antitijela, antineutrofilna citoplazmatska antitijela, reumatoidni faktor, Acl-IgG, Acl-IgM i anti-beta-2 glikoprotein I antitijela bila su negativna. Tijekom naredne godine dana djevojčica nije razvila kliničke manifestacije eventualne podležće sistemne bolesti. S vremenom se ekhimoze više ne javljaju, APTV se normalizira, a LAC negativizira.

ZAKLJUČAK

Akutna infekcija potaknula je nastanak LAC-a, produženje APTV-a i pojavu krvarenja, što je zahtijevalo dodatnu obradu i praćenje radi isključenja podležćih sistemnih bolesti i potvrde prolaznosti stanja.

Trombocitopenije u djece – petogodišnje iskustvo tercijarnog centra

Monika Hirtz (hirtz.mo@gmail.com) (Zavod za javno zdravstvo Zagrebačke županije), Izabela Kranjčec (izabela.kranjcec@gmail.com) (Zavod za pedijatrijsku onkologiju i hematologiju s dnevnom bolnicom „Mladen Čepulić“, Klinika za dječje bolesti Zagreb), Nuša Matijašić Stjepović (nusa.matijasic@gmail.com) (Zavod za pedijatrijsku onkologiju i hematologiju s dnevnom bolnicom „Mladen Čepulić“, Klinika za dječje bolesti Zagreb), Domagoj Buljan (domagoj.buljan23@gmail.com) (Zavod za pedijatrijsku onkologiju i hematologiju s dnevnom bolnicom „Mladen Čepulić“, Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Izvorni rad

UVOD

Trombocitopenija je pokatkad slučajan nalaz u asimptomatskog djeteta, dok u imunosnoj trombocitopeniji (ITP), čestom obliku trombocitopenije dječje dobi, može biti praćena kožnim i sluzničkim krvarenjima. ITP se najčešće javlja u dobi 1 – 6 godina, najčešće je blaga i samolimitirajuća, dok u 20 – 30% djece poprima perzistentni (3 – 12) ili kronični oblik (>12 mjeseci). Uz pažljivo praćenje, kortikosteroidi i imunoglobulini (IVIG) najčešći su pristup liječenju novodijagnosticirane ITP.

CILJ

Prikazati petogodišnje iskustvo dijagnosticiranja, praćenja i liječenja trombocitopenije u djece u Zavodu za onkologiju i hematologiju Klinike za dječje bolesti Zagreb.

METODE I ISPITANICI

Pretražena je medicinska dokumentacija neonkoloških pacijenata u dobi 0 – 18 godina, oba spola, s vrijednostima trombocita $<150 \times 10^9/L$, zbrinutima u Zavodu 1.1.2018. – 31.12.2022. Prikupljeni su epidemiološki i klinički podatci (etiologija, prethodna bolest ili cijepljenje, simptomatologija, dijagnostika, hospitalizacija, terapija), provedena je deskriptivna statistika.

REZULTATI

U istraživanje je uključeno 55 pacijenata, od čega 35 dječaka, medijan dobi 12,5 godina (0 – 17,5). Imunosna etiologija postavljena je u 84,6% slučajeva (N=46), uz pozitivna antitrombocitna antitijela u 76,1% (N=35). U 20% djece bolest je poprimila perzistentni, a u polovice (52,7%) kronični oblik, medijan praćenja 1,5 godina. Pojavi bolesti je u 52,7% (N=29) slučajeva prethodila akutna infekcija, od čega u 30,1% (N=9) COVID-19. U 2 slučaja ITP je povezana s cjepivom MoPaRu. Simptomatska ITP, najčešće s blagim krvarenjima, zabilježena je gotovo u polovice slučajeva (43,6%), a bolničko liječenje zahtijevala je trećina pacijenata (32,7%). Aktivno nije liječeno 2/3 djece, dok su svi preostali primali IVIG (100%), a četvrtina (23,5%) i kortikosteroide.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Prema rezultatima našeg istraživanja dob prve prezentacije ITP-a viša je od prosjeka, stoga i broj kroničnih slučajeva. Literaturno preferirani pristup pažljivog praćenja ujedno je i naša institucijska praksa, dok su najčešće primjenjivana terapija prve linije IVIG, s dobrim rezultatima i zadovoljavajućim sigurnosnim profilom.

Uloga tumorskih markera u dijagnostici i liječenju tumora testisa u djece – prikaz slučajeva

Maja Pavlović (majap007@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Izabela Kranjčec (izabela.kranjcec@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Jasminka Stepan Giljević (jasminka.stepan@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Oteklinu testisa u djece mogu uzrokovati razna benigna i maligna stanja. U nužnoj hitnoj dijagnostici pomoć su tumorski markeri. Želimo istaknuti važnost promptne inicijalne obrade djece s uvećanjem testisa, uključujući biokemijske tumorske markere (LDH, AFP, HCG). Iz medicinske dokumentacije prikupili smo podatke o dijagnostici, terapiji i rezultatima liječenja troje pacijenata s malignim tumorom testisa.

PRIKAZ BOLESNIKA

U trogodišnjeg dječaka zamijećeno je uvećanje lijevoga testisa nakon traume, unatrag dva mjeseca. Ultrazvučno verificirana inhomogena tvorba (34 x 20 mm) unutar ovojnice testisa uz LDH 282 U/L, AFP 2.1 ng/mL, HCG $<0,5$ IU/L. Testis s tumorom je uklonjen, a patohistološki je utvrđen embrionalni rabdomiosarkom, bez metastaza registriranih PET-CT-om. Provedeno je kemoterapijsko liječenje prema protoklu EpSSG RMS 2005 za skupinu niskog rizika. Dječak je u remisiji, dvije godine po završetku liječenja. U dvogodišnjeg dječaka s uvećanjem lijevoga testisa početnom je obradom registriran visok AFP 3935 ng/mL (HCG $<2,3$ IU/L, LD 228 U/L) te je učinjena lijevostrana orhidektomija s patohistološkom dijagnozom Yolk sac tumora. Slikovno i laboratorijsko praćenje prema protokolu MAKEI-05 upućivalo je na remisiju, no ubrzo je zabilježen postupni porast AFP-a 191,1 ng/mL, uz prisutnost metastaza na PET-CT-u. Provedena je kemoterapija (PEI) s odličnim odgovorom te je dječak 2,5 godine po završetku liječenja u remisiji. Sedamnaestogodišnji mladić uočio je bolnost i otvrdnuće lijevoga testisa dva mjeseca prije inicijalne ultrazvučne (ovalna tvorba parenhima lijevoga testisa 2,3 x 1,7 cm) i laboratorijske dijagnostike (LDH 293 U/L, AFP 1,2 ng/mL, HCG 1,1 IU/L). MR-om i PET-CT-om nije utvrđena diseminacija maligne bolesti. Po učinjenoj lijevostranoj orhidektomiji postavljena je patohistološka dijagnoza seminoma (pT1) te je mladić u ambulantnom praćenju.

ZAKLJUČAK

Kod nalaza uvećanog testisa važno je bez odgode učiniti ultrazvučnu i laboratorijsku obradu, uključujući LDH, AFP i HCG, te uputiti dječjem kirurgu, odnosno onkologu. Iako je ishod liječenja zloćudnih tumora testisa uglavnom povoljan, zakašnjela dijagnoza/terapija, osobito kod sarkoma, može biti pogubna.

Warburgov efekt u pacijentice s ALL-om, prikaz slučaja

Maja Pavlović (dr**maja.pavlovic@gmail.com**) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Kristijan Lujčić (lujic.kristijan@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Zrinko Šalek (zrinko.salek@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Matej Jelić (matejjelic1@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Daniel Turudić (danielturudic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica), Ernest Bilić (ernestbilic@gmail.com) (Klinički bolnički centar Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za pedijatrijsku hematologiju, onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica; Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Zagreb, Hrvatska)

Format sažetka za doktore: Prikaz bolesnika

UVOD

Tumorske stanice imaju promijenjen metabolizam kako bi osigurale rast, dijeljenje i opstanak, a uobičajen mehanizam kojim to postižu jest povećano preuzimanje glukoze i njezino anaerobno fermentiranje do laktata, čak i u prisutnosti kisika. Taj se fenomen naziva Warburgov efekt. Ovaj članak prikazuje slučaj pacijentice s malignom bolešću kojoj smo slučajno u acidobaznom statusu otkrili značajnu laktacidemiju.

PRIKAZ BOLESNIKA

Naša je pacijentica djevojčica u dobi od 8 godina koja je prethodno bila zdrava, a u našu je ustanovu primljena zbog novootkrivene akutne limfoblastične leukemije. Tijekom obrade je u nalazima zamijećena povišena koncentracija laktata (10,4 mmol/L) uz uredne ostale parametre u acido-baznom statusu. Proširenom je obradom dokazana i povišena koncentracija laktata (11,4 mmol/L) i piruvata (0,57 mmol/L) na ledenu perklornu kiselinu te povišena koncentracija laktata u likvoru (5,0 mmol/L). S obzirom na izoliranu laktacidemiju, postavljena je sumnja na Warburgov efekt te je započeto liječenje tiaminom kao kofaktorom enzima piruvat-dehidrogenaze s ciljem poboljšane razgradnje piruvata. Na primijenjenu kemoterapiju i svu suportivnu terapiju prema protokolu za ALL praćen je pad koncentracije laktata do potpune normalizacije prije otpusta.

ZAKLJUČAK

Unatoč brojnim radovima na temu Warburgova efekta, još uvijek nije do kraja razjašnjena njegova patofiziologija. Daljnjim istraživanjima omogućit ćemo bolje razumijevanje samog metabolizma tumorskih stanica i time potencijalno otvoriti vrata novim terapijskim opcijama u liječenju malignih bolesti.