



Ishodi liječenja djece u Centru za cističnu fibrozu djece i odraslih KBC-a Zagreb u prvoj godini primjene modulatora transmembranskog regulatora provodljivosti za cističnu fibrozu (CFTRm)

Duška Tješić-Drinković (duska.td@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Ivan Bambir (ivan_bambir@hotmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Ivana Todorić (ibilicmef@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Lana Omerza (lanamadercic@yahoo.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Nevena Krnić (nevena@krmich.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Sanda Huljev Frković (sanda.huljev@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Tomislava Milinković (tomislavamesic.tm@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Dolores Bzik (dolores.bzik@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Gorana Levačić (goranalevacic1@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Jasna Markušić (jasna.markusic@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Ana Bogdanić (ana.bogdanic@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Zrinka Šmuljić (zrinka.smuljic@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Katarina Đurić Vuković (katarina.vukovic@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Gorazd Poje (gorazd.poje@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Ivana Kuhtić (ikuhtic@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Marija Šimić (ivan_bambir@hotmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Sanja Pleško (sanja.plesko@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Ivana Rako (ivana.rako@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Ana Merkle Šorgić (ana.merkler@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djece i odrasle – KBC Zagreb), Ivana Milković (ivana.milkovic2@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

U Hrvatskoj se liječi 90 djece i 62 odrasle osobe s cističnom fibrozom, od kojih 77 djece i 54 odrasla bolesnika imaju indikaciju za CFTRm, lijekove odobrene u Hrvatskoj 15.10.2021. godine.

CILJ

Procijeniti učinkovitost terapije CFTRm: lumakaftorom/ivakaftorom (LUM/IVA) i eleksakaftorom/tezakaftorom (ELX/TEZ/IVA) u naših bolesnika.

METODE I ISPITANICI

Pregled medicinske dokumentacije (razdoblje: 15.10.2021. – 31.12.2022.). Analizirali smo uhranjenost (z-vrijednost indeksa tjelesne mase, z-ITM), plućnu funkciju (postotak predviđenog FEV1 (ppFEV1), koncentraciju klorida u znoju (Cl-z), duljinu hodne pruge u 6-minutnom testu (6mwt), broj plućnih egzacerbacija i potrošnju antibiotika. Opisali smo ishode liječenja u djece koja su završila 6 ili 12 mjeseca terapije.

REZULTATI

Uzorak čini 44 djece (17 liječenih LUM/IVA, 27 ELX/TEZ/IVA), među njima je 16 primalo lijek ≥ 12 mj., a dvadesetoro 6 – 11 mj. U većine se bolesnika (30/36) popravila uhranjenost (porast z-ITM od 0,1 do 1,97). Šest je bolesnika smršavjelo. U djece koja izvode spirometriju zabilježen je porast ppFEV1 od 1% do 35% (medijan 13%). Ni u jednog ispitanika nije se smanjio ppFEV1% do kraja istraživanja, kako bi se očekivalo zbog prirode bolesti. U većine je bolesnika registriran značajan pad Cl-z tijekom liječenja: 8/36 ima uredne kontrolne Cl-z, 8 ima intermedijarne Cl-z (30-60 mmol/L), a u preostalih 18 bolesnika s patološkim Cl-z koncentracije su uglavnom niže nego prije terapije. Ispitanici često ističu bitno poboljšanje kvalitete života; a bolju kondiciju potkrepljuje značajno produljenje hodne pruge u 6mwt: nakon 6 mjeseci prosječan porast iznosi 20%, s dodatnim napretkom do 12. mjeseca. U promatranom razdoblju bilo je statistički značajno manje plućnih egzacerbacija nego u prethodnoj godini, te manje hospitalizacija i potrošnje antibiotika. Nuspojave su bile rijetke i prolazne. U dvoje djece prekinuto je liječenje LUM/IVA zbog velikog porasta aminotrasferaza.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Povoljni učinci CFTRm nadmašili su naša očekivanja. U svih je bolesnika zabilježeno poboljšanje u najmanje jednom analiziranom parametru, ali su ishodi liječenja bolji za ELX/TEZ/IVA nego za LUM/IVA.

Limfopoetin strome timusa u serumu kao biomarker astme u djece

Renata Vrsalović (rvrsalovic@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Sestre milosrdnice), Iva Mihatov Štefanović (imihatov1@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Sestre milosrdnice), Peter Korošec (peter.korosec@klinika-golnik.si) (University Hospital of Respiratory and Allergic Diseases Golnik), Urška Bidovec-Stojković (Urška.Bidovec-Stojkovic@klinika-golnik.si) (University Hospital of Respiratory and Allergic Diseases Golnik), Sabina Škr gat (sabina.skr gat@kclj.si) (Pulmonary Department, University Medical Centre Ljubljana)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Astma je kronična upalna bolest dišnih putova karakterizirana predominacijom pomagačkih limfocita T2. Limfopoetin strome timusa (TSLP) citokin je epitelnog podrijetla, pripada skupini alarmina, ima ključnu ulogu u regulaciji imunskog odgovora tipa 2, a sve je više dokaza o njegovoj ulozi i u T2 niskoj astmi. Malo je istraživanja o ulozi TSLP-a u astmi dječje dobi.

CILJ

Cilj istraživanja jest utvrditi postoje li razlike u koncentracijama TSLP-a u serumu djece s astmom i zdrave djece, te postoji li povezanost između koncentracija TSLP-a u serumu i fenotipa astme ili aktivnosti bolesti.

METODE I ISPITANICI

Uključeno je ukupno 207 ispitanika s astmom i 100 zdravih ispitanika u dobi od 1 do 13 godina. Serumska koncentracija TSLP-a izmjerena je metodom ELISA uporabom Human TSLP ELISA Kita (abcam, ab155444). U 23 ispitanika ispitali smo koncentraciju TSLP-a i tijekom akutne egzacerbacije astme (uz stabilnu fazu astme). Fenotipovi astme definirani su kao alergijski (132 bolesnika), nealergijski (30 bolesnika) i inducirani virusnom infekcijom (45 bolesnika).

REZULTATI

Koncentracija TSLP-a u serumu statistički je značajno veća u ispitanika s astmom, u usporedbi sa zdravim ispitanicima ($p < 0,05$). Nije nađena statistički značajna razlika ($p > 0,05$) u koncentraciji TSLP-a u serumu između triju različitih fenotipova astme (alergijska astma, astma inducirana virusnim infekcijama i nealergijska astma). Nije bilo značajne korelacije između koncentracija TSLP-a i FEV₁pred% ($r = 0,01$, $p > 0,05$). U akutnoj egzacerbaciji astme koncentracije TSLP-a nisu bile značajno drugačije nego u stabilnoj fazi bolesti ($p > 0,05$).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Djeca oboljela od astme imaju značajno veću koncentraciju TSLP-a u serumu u usporedbi sa zdravom djecom. Koncentracija TSLP-a u serumu nije biomarker egzacerbacije bolesti u djece. Različiti fenotipovi astme imaju sličan profil koncentracije TSLP-a u serumu i čini se da TSLP nije koristan biomarker u fenotipizaciji astme u djece.

Epidemiološka i klinička obilježja dojenčadi i male djece hospitalizirane zbog virusnog bronhiolitisa u KBC-u Rijeka

Maja Kos (maja.kos3@gmail.com) (Medicinski fakultet Rijeka), Andrijana Lukić (andrijana.lukic10@gmail.com) (Medicinski fakultet Rijeka), Kristina Lah Tomulić (klahtomulic@gmail.com) (Katedra za pedijatriju KBC Rijeka), Srđan Banac (srđan.banac@medri.uniri.hr) (Katedra za pedijatriju KBC Rijeka)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Bronhiolitis je akutna virusna infekcija donjih dišnih putova dojenčadi i male djece. Javlja se zimi. Očituje se znakovima ekspiratorne dispneje i obostrano čujnim krepitacijama, a u najmlađe dojenčadi i apnoičkim atakama. Liječenje je simptomatsko. Učinak bronhodilatatora i kortikosteroida nije uvjerljiv.

CILJ

Utvrditi klinička i epidemiološka obilježja djece koja su bila hospitalizirana zbog virusnog bronhiolitisa.

METODE I ISPITANICI

Retrospektivno je analizirana medicinska dokumentacija 202 djece hospitalizirane zbog bronhiolitisa u Klinici za pedijatriju KBC-a Rijeka u šestogodišnjem razdoblju (1.1.2017 – 31.12. 2022).

REZULTATI

Prosječna je dob hospitalizirane djece bila 6 mjeseci (raspon 10 dana – 4 godine). Većina su bila muškog spola (n=122; 64%). Njih 33 (16%) rođeni su kao prematurusi (gestacijska dob 24 – 36 tjedana). Apnoičke atake češće su zabilježene u premturur dojenčadi u odnosu na sve ispitanike (27% vs. 8%). Prosječno trajanje hospitalizacije iznosilo je 5,1 dan (raspon 1 – 27 dana). Prisutnost RSV-a dokazana je u nešto više od polovine djece (n=111; 55%). Otprilike jednak udio njih primao je kisik (n=110; 54%), i to s pomoću maskice (n=71; 65%), primjenom visokoprotocnog kisika (n=44; 40%) te putem NIV-a (n=12; 11%). Od ostale terapije, njih 54 (27%) primalo je inhalacije hipertone otopine NaCl, a njih 143 (71%) primilo je barem jednu dozu bronhodilatatora inhalacijski. Za istodobnom primjenom inhalacijskog bronhodilatatora i kortikosteroida sistemski posegnulo se u 77 (38%) djece. U razdoblju prije pandemije COVID-19 (do ožujka 2020.) najviše hospitaliziranih slučajeva zabilježeno je tijekom ožujka i veljače, a u razdoblju pandemije COVID-19 u listopadu i prosincu. U razdoblju pandemije COVID-19 zabilježeni su i slučajevi u kolovozu, što nije viđeno u prethodnom razdoblju.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

U više od polovine hospitalizirane djece dokazana je prisutnost RSV-a. Teža klinička slika obilježena apnoičkim atakama, češća je u premturur dojenčadi. Još uvijek se bilježi relativno češće posezanje za bronhodilatatorima i kortikosteroidima. U razdoblju pandemije COVID-19 došlo je do neočekivanih epidemioloških promjena tipične sezonske pojavnosti virusnog bronhiolitisa.

Heterozigotna patogena varijanta u genu NKX2-1 kao uzrok difuzne plućne bolesti u sklopu sindroma mozak-pluća-štitnjača – prikaz slučaja

Manuela Radić (manuela.radic@outlook.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Viktorija Antolović (vantolovic@bolnica-bistra.hr) (Specijalna bolnica za kronične bolesti dječje dobi – Gornja Bistra), Maja Bosanac (majabosanac.bj@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Snježana Gverić-Ahmetašević (snjezana1@hi.t-com.hr) (Klinički bolnički centar Sestre milosrdnice, Sveučilište u Dubrovniku), Mijana Kero (mker@kbsplit.hr) (Klinički bolnički centar Split), Karmen Kondža (hpykarmen@yahoo.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Ana Tripalo Batoš (abatosh@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Ivan Pavić (ipavic01@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb, Medicinski fakultet Split)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Ekspresija gena NKX2-1 i njegova kodiranog proteina, faktora transkripcije štitnjače 1 (TTF-1), ima ulogu u homeostazi plućnog surfaktanta i razvoju pluća. Patogene varijante u genu NKX2-1 povezuje se sa sindromom mozak-pluća-štitnjača koji se očituje neonatalnim respiratornim distresom, hipotonijom, koreoatetozom i kongenitalnom hipotireozom, iako nisu uvijek zahvaćena sva tri organa.

PRIKAZ BOLESNIKA

Muško novorođenče, rođeno iz uredno kontrolirane blizanačke trudnoće, razvilo je respiratorni distresni sindrom u prvim satima života, zbog čega je endotrahealno intubirano i ovisno o mehaničkoj ventilaciji od rođenja, a u dobi od nepuna dva mjeseca formirana je traheostoma. Konvencionalnim liječenjem nije došlo do kliničkog poboljšanja te je indicirana daljnja dijagnostička obrada. Na CT-u toraksa prikazu se promjene koje govore u prilog intersticijskoj bolesti pluća (ILD). Patohistološka analiza bioptata pluća pokazala je izgled nezrelih pluća, dok se bronhoskopijom prikaže uredan makroskopski nalaz. Citološka analiza BAL-a pristigla je pozitivna na PAS. Od neuroloških manifestacija, izdvajala se mikrocefalija uz pojačan tonus ekstremiteta, bez drugih odstupanja. Analizom kliničkog egzoma utvrđena je heterozigotna patogena varijanta pomaka okvira čitanja u genu NKX2-1, okarakterizirana kao patogena. Učinjen je i ultrazvuk štitnjače kojim se prikaže štitnjača izrazito malih dimenzija, uredne morfologije. Zaključno, postavljena je dijagnoza sindroma mozak-pluća-štitnjača. Inicijalno započeta terapija hidroksiklorokinom imala je djelomičan učinak, zbog čega mu je u terapiju dodan azitromicin u imunomodulacijskoj dozi tri puta tjedno, na što se postiže lijepi klinički odgovor: mehaničku respi-

ratornu potporu treba samo tijekom spavanja, a mjesecima nije imao potrebu za liječenjem dodatnim kisikom. Tijekom prve godine živote započeta je nadomjesna terapija hormonima štitnjače.

ZAKLJUČAK

Kada se u kliničkoj praksi susrećemo s djetetom s difuznom bolešću pluća nepoznata uzroka, osobito kad je prisutna zahvaćenost drugih organskih sustava, potrebno je razmišljati i o rijetkim genetskim (sindromskim) bolestima, te u diferencijalnu dijagnozu uvrstiti i sindrom mozak-pluća-štitnjača. Utvrđivanje genetičkog uzroka omogućuje optimalno/specifično liječenje i kliničko praćenje bolesnika te ciljano usmjerava daljnje dijagnostičke postupke.

Iznenadujuća pojava pneumonija uzrokovanih piogenim streptokokom: prikazi slučajeva

Iva Vrsaljko (vrsaljko.iva@gmail.com) (KBC Rijeka), Kristina Lah Tomulić (klahtomulic@gmail.com) (KBC Rijeka), Aleksandar Ovuka (aovuka1@gmail.com) (KBC Rijeka), Srđan Banac (srdan.banac@medri.uniri.hr) (KBC Rijeka)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Streptococcus pyogenes grupe A (BHS-A) rijedak je uzročnik domicilne pneumonije u djece. U dostupnoj literaturi opisani su pojedinačni slučajevi. U Klinici za pedijatriju KBC-a Rijeka u razdoblju od samo 4 mjeseca hospitalizirano je čak četvero djece s teškim domicilnim pleuropneumonijama uzrokovanim BHS-A.

PRIKAZ BOLESNIKA

Sve četvero djece (dob 2 – 9 godina) prezentiralo se akutnom vrućicom uz znakove respiratorne infekcije. Jedno je dijete imalo intenzivnu bol u trbuhu zbog koje je inicijalno hospitalizirano u Klinici za dječju kirurgiju. U jednom je slučaju tegobama prethodila influenza. Sva su djeca kod prijma bila značajno narušenog općeg stanja uz visoke vrijednosti reaktanata upale (CRP 191 – 284 mg/L) i leukocita ($L 17,8 - 19,6 \times 10^9/L$). U jednog je djeteta zabilježena leukopenija ($L 3,3 \times 10^9/L$). U svih četvero bolesnika došlo je do razvoja komplikacija u vidu pleuralnog izljeva i potrebe za pleuralnom drenažom. U jednom se slučaju razvio empijem pleure, što je zahtijevalo intrapleuralnu primjenu fibrinolitika. U jednom se slučaju tijekom boravka komplicirao razvojem kateter sepse, uzrokovane *Pseudomonasom*. U sve djece je PCR dijagnostikom, iz pleuralnog izljeva dokazan BHS-A.

ZAKLJUČAK

BHS-A vrlo je rijedak uzročnik pneumonija u djece, koje su obilježene brзом progresijom i teškom kliničkom slikom uz češći razvoj komplikacija. Ovaj prikaz neuobičajen je zbog pojave većeg broja slučajeva na istome području u vrlo kratkom razdoblju bez obzira na napredak etiološke dijagnostike (PCR). Samo u jednom od opisanih slučajeva potvrđena je primarna infekcija influencom. Tijekom 2022. iz brojnih je europskih centara prijavljen neuobičajen porast kompliciranih pleuropneumonija uzrokovanih BHS-A. Moguće je da su epidemiološke mjere i promjene u stilu života tijekom pandemije COVID-19 uzrokovale promjenu u imunom odgovoru na ranije uobičajene patogene.

Korisnost primjene ultrazvuka pluća u predikciji težine kliničke slike akutnog bronhiolitisa

Gabrijela Perić Marković (gabi.peric@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice, Klinika za pedijatriju), Ante Vidović (ante.sb@hotmail.com) (KBC Sestre milosrdnice, Klinika za pedijatriju), Renata Vrsalović (rvrsalovic@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice, Klinika za pedijatriju), Iva Mihatov Štefanović (imihatov1@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice, Klinika za pedijatriju)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Bronhiolitis je vodeći uzrok hospitalizacije dojenčadi u razvijenim zemljama. Iako nije dio dijagnostičkog postupnika, ultrazvuk (UZV) pluća je korisna metoda u praćenju bolesnika s bronhiolitismom.

CILJ

Cilj istraživanja jest utvrditi postoji li korelacija između ultrazvučnog bodovanja težine bronhiolitisa (engl. *ultrasound bronchiolitis score* – UBS) i kliničkog bodovanja težine bolesti (engl. *bronchiolitis severity score* – BSS) te postoji li razlika u kliničkim parametrima bolesnika u pojedinim skupinama prema UBS-u.

METODE I ISPITANICI

U ovo retrospektivno istraživanje uključeno je 94 bolesnika (44 dječaka i 50 djevojčica) hospitaliziranih u Klinici za pedijatriju KBC-a Sestre milosrdnice od 1.9.2022. do 31.3.2023. godine zbog bronhiolitisa. Težina bronhiolitisa određena je prema kliničkim (BSS) i ultrazvučnim parametrima (UBS). Ispitali smo postoji li korelacija između UBS-a i BSS-a. Bolesnici su prema UBS-u podijeljeni u tri skupine među kojima smo ispitivali korelaciju UBS-a s trajanjem hospitalizacije i kliničkim parametrima.

REZULTATI

Ispitanici su bili u dobi od 9 dana do 18 mjeseci, prosječna dob $3,5 \pm 2,8$ mjeseci, a prosječno trajanje hospitalizacije bilo je $5,2 \pm 2,17$ dana. Oksigenoterapiju primalo je 35 bolesnika (37%) tijekom prosječno $2,04 \pm 1$ dan. U 51 bolesnika (54%) iz brisa nazofarinksa izoliran je respiratorni sincicijski virus (RSV). Nađena je statistički značajna pozitivna korelacija između UBS-a i BSS-a na početku hospitalizacije ($r=0.564$, $p < 0.001$) te između UBS-a i duljine hospitalizacije ($r=0.430$, $p < 0.001$), kao i između BSS-a i duljine hospitalizacije ($r=0.449$, $p < 0.001$).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Naše istraživanje, kao i ranije provedena istraživanja o primjeni UZV-a pluća u praćenju bronhiolitisa, pokazalo je da postoji korelacija između nalaza UZV-a pluća i kliničkih parametara težine bolesti te dužine hospitalizacije. Za razliku od drugih studija, nismo dokazali da UBS predviđa potrebu za kisikom, što je vjerojatno posljedica manjeg udjela djece na oksigenoterapiji u našem istraživanju u odnosu na prethodna. UZV pluća korisna je metoda u dodatnoj procjeni bolesnika s bronhiolitiskom i vjerojatno može pomoći u planiranju hospitalizacije, prognozi stanja te vremena oporavka.

Kriptogena životno ugrožavajuća hemoptiza (hemoptoa) u sedamnaestogodišnjaka

Viktorija Ana Fanuko (viktorija.ana.fanuko@gmail.com) (KBC Zagreb), Drago Čaleta (drcaleta@gmail.com) (KBC Zagreb), Duje Braovac (dbraovac@gmail.com) (KBC Zagreb), Filip Rubić (rubicfilip@gmail.com) (KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Masivna hemoptiza (hemoptoa) odnosno životno ugrožavajuća hemoptiza jest iskašljavanje velike količine krvi (≥ 150 mL krvi u 24 sata) i/ili brzo krvarenje (brzinom ≥ 100 mL/sat) uz moguću hemodinamsku nestabilnost, poremećaj izmjene plinova te opstrukciju dišnog puta. Najčešći uzroci životno ugrožavajuće hemoptize u djece jesu infektivne bolesti, upalna stanja i autoimunosne bolesti, bronhiektazije, maligna bolest bronha, kardijalni uzroci i malformacije plućnih krvnih žila, a u oko 30% slučajeva riječ je o kriptogenoj (idiopatskoj) hemoptizi. Više od 90% krvarenja porijeklom je iz bronhalne cirkulacije. Uz opsežnu laboratorijsku obradu, obvezno je učiniti CT prsišta uz angiografiju te bronhoskopiju. Inicijalne mjere liječenja uključuju nadoknadu derivata, terapijsku bronhoskopiju, primjenu traneksamične kiseline lokalno i sistemski te intubaciju.

PRIKAZ BOLESNIKA

Riječ je o mladiću u dobi od 17 godina koji boluje od alerijskog rinitisa i astme. Prije prijma u bolnicu u nekoliko je navrata obilno iskašljavao svjetlocrvenu krv. Inicijalni laboratorijski nalazi upućuju na duboku anemiju (Erc 1.92, Hb 57, Htc 0.163), stoga je primijenjeno više doza koncentrata eritrocita. Učinjenom CT angiografijom ustanovljene su opsežne zone *ground glass* promjena gotovo cijeloga desnoga plućnoga krila (zone alveolarnog krvarenja). Isključeno je postojanje bronhiektazija kao i žarišnih lezija, aneurizmatičkih proširenja, AV malformacija ili fistula, a tijek ogranaka plućnih arterija i vena jest uredan. Učinjena je hitna bronhoskopija. Na mjestu profuznog krvarenja iz desnoga bronhalnoga stabla (primarno iz bronha za srednji i donji režanj), intra-

bronhalno je aplicirana hladna fiziološka otopina, adrenalin te traneksamična kiselina. Također, primijenjena je i traneksamična kiselina sistemski te aktivirani faktor VII, uz obilnu nadoknadu krvnih derivata, nakon čega je krvarenje postupno u potpunosti prestalo. Opširnomo obradom isključeni su svi najčešći uzroci životno ugrožavajuće hemoptize.

ZAKLJUČAK

U velikog broja pacijenata, čak i do 30%, nikada se ne identificira uzrok krvarenja. Gotovo polovina bolesnika s kriptogenom hemoptizom, kojima bronhoskopijom, CT angiografijom i arteriografijom bronhalnih krvnih žila nije nađen uzrok krvarenju, nađena je patohistološkom analizom abnormalna površinska subepitelna bronhalna arterija (Dieulafoyeva bolest bronha). Kratkoročni i dugoročni ishod u takvih je bolesnika dobar.

Kronični kašalj u djece – trebamo li pomisliti na refluksom inducirane aspiracije

Ivan Pavić (ipavic01@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Iva Hojsak (ivahojsak@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Maja Bosanac (majabosanac.bj@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Ozana Hofmann Jaeger (ozanahj@gmail.com) (Lječilište Veli Lošinj), Irena Ivković Jureković (irenaivkovicjurekovic@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Matea Melša (matea.melsa@gmail.com) (Dom zdravlja Zagreb-Centar), Marta Navratil (marta.navratil@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Manuela Radić (manuela.radic@outlook.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Roberta Šarkanji Golub (roberta.sago@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb), Iva Topalušić (iva.topalusic89@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Iako najčešće bezazlen, kronični kašalj (KK) može biti simptom vrlo ozbiljnih stanja koja zahtijevaju opsežniju dijagnostičku obradu. U obradi djece s KK-om kod koje uobičajenom obradom nismo dokazali uzročnu patološko stanje/bolest važni dijagnostički postupci jesu 24-satna pH-metrija jednjaka s višekanalnom impedancijom (24h pH-MII), te bronhoskopija (BSK) s bronhoalveolarnom lavažom.

CILJ

Ispitati na mogućnost GER-om induciranih aspiracija kao uzroka KK u djece.

METODE I ISPITANICI

U istraživanje su uključena djeca s kašljem trajanja dulje od 2 mjeseca, u koje nakon primarne obrade nije dokazano patološko odstupanje. Učinili smo: BSK s bronhoalveolarnom lavažom, 24-satnu-pH-MII, te citološku i mikrobiološku analizu bronhoalveolarnog lavata (BAL-a).

REZULTATI

U ovo je istraživanje uključeno 34 djece [djevojčice/dječaci 20/14; dob: medijan 8,6 (0,8-17,9) godina]. Ukupni broj stanica u BAL-u djece s kroničnim kašljem iznosio je: medijan 191 stc/ μ L(24-12747) uz povećani udio lipidofaga [medijan 5,5% (0-45)]. Patološki gastroezofagealni refluks (GER) dijagnosticiran je u 15% (5/34) djece temeljem same pH-metrije, dok je temeljem impedancije patološki GER dijagnosticiran u 53% (18/34) djece. Postotak lipidofaga statistički je značajno veći u djece s patološkim GER-om u usporedbi s djecom u koje nismo impedancijom dokazali GER (medijan 7,5%(4-45) vs median 5%(0-30); p=0.022). Mikrobiološki pozitivan nalaz BAL-a nađen je u 24% djece; najčešće izolirana bakterija bila je *Haemophilus influenzae*, potom *Moraxella catarrhalis*.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Bronhoskopijom i citološkom analizom BAL-a u djece s KK-om dobiju se vrlo korisni podatci koji će iskustvenog kliničara, u kombinaciji s detaljno uzetom anamnezom o pojavnosti tegoba i kliničkim statusom, uputiti na najvjerojatniji uzrok KK-a u djeteta kojem primarnom obradom taj uzrok nismo utvrdili. Rezultati našeg istraživanja pokazuju da GER-om inducirana aspiracija ima važnu ulogu u nastanku KK-a u djece, te da u tome sudjeluju ne samo kisele nego i slabo kisele refluksne epizode. Navedeno upućuje na važnost provođenja pH-metrije u kombinaciji s MII u otkrivanju GER-om induciranih aspiracija kao uzroka KK-a u djece.

Nekrotizirajuća pleuropneumonija s apscesom – prikaz bolesnika

Emma Poznić (ema_poznic@hotmail.com) (KBC Osijek) Bojana Olujić (olujic.bojana@kbc.hr) (KBC Osijek), Nora Pušeljić (nora.puseljic@gmail.com) (KBC Osijek), Matej Šapina (sapina.matej@yahoo.com) (KBC Osijek), Ivana Serdarušić (serdariusic.ivana@kbc.hr) (KBC Osijek), Paula Ivanšić (paula.ivansic@gmail.com) (KBC Osijek), Martina Jarmek (jarmek.martina@gmail.com) (Dom zdravlja Osječko-baranjske županije), Krešimir Šantić (santic.kresimir@gmail.com) (KBC Osijek), Ines Bartulović (bartulovic.ines@kbc.hr) (KBC Osijek), Darjan Kardum (kardum.darjan@kbc.hr) (KBC Osijek), Tihana Nađ (tihana.nad@kbc.hr) (KBC Osijek)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Komplikacije bakterijskih izvanbolnički stečenih pneumonija (nekrotizirajuća pneumonija, parapneumonični izljev, empijem, apsces pluća), prema posljednjim studijama, pokazuju tendenciju rasta, posebice u dječjoj dobi. Kao najčešći uzročnik izdvaja se gram-pozitivni, izvanstanični, oportunistički patogen *Streptococcus pneumoniae*.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prikazujemo muško dijete u dobi od nepune tri godine, liječeno, inicijalno u vanjskoj ustanovi, zbog nekrotizirajuće pneumonije uzrokovane *S. pneumoniae*, a nastale kao komplikacija infekcije Influenza tip A. Bolest je započela febrilitetom, grloboljom i kašljem. Osmoga dana bolesti pogoršanje kliničkog i laboratorijskog nalaza prati radiološki dokazana obostrana bazalna pneumonija s pleuralnim izljevom lijevo. Uvedena je empirijska antibiotska terapija meropenemom i klindamicinom uz metilprednizolon. Mikrobiološki, dokazana je Influenza A te antigen *S. pneumoniae* urinom. Trinaestoga dana bolesti, kompjutoriziranom je tomografijom (CT) opisana nekrotizirajuća pneumonija s kavitacijom. Petnaestoga dana premješten je u KBC Osijek, narednih dana progresija kliničke slike uz porast upalnih parametara, CT pokazuje opsežan parapneumonični izljev lijevo, s kompresijom lijevoga plućnoga krila i pomakom medijastinalnih struktura udesno, uz cistične upalne promjene desnoga plućnoga krila. Učinjena je torakocenteza lijevo te fibrinolitička terapija alteplazom tijekom tri dana. Iz izljeva je PCR-om dokazan *S. pneumoniae*. Antimikrobna terapija korigirana je u ceftriakson i vankomicin. Dvadeset petoga dana bolesti kontrolni CT verificira apsces u donjem režnju lijevo, liječenje je nastavljeno konzervativnim pristupom. Tijekom se komplicira febrilitetom, porastom upalnih parametara i teškom neutropenijom, stoga je terapija korigirana u piperacilin/tazobactam. Od 36. dana bolesti pacijent je afebrilan, dobrog općeg stanja. Dalje redovno klinički praćen, radiološka obrada prati regresivnu dinamiku. Peroralnu antibiotsku terapiju primjenjuje još dva tjedna po otpustu. RTG srca i pluća, dva mjeseca od otpusta, opisan je urednim.

ZAKLJUČAK

Smjernice za liječenje komplikacija pneumonija nisu jasno definirane zbog nedostatka visokokvalitetnih randomiziranih studija. Inicijalno liječenje je konzervativno te kirurška intervencija najčešće nije potrebna, no prisutnost dugotrajne vrućice i veličina apscesa može pomoći u predviđanju njezine potrebe.

Nekrotizirajuća pneumonija u sklopu primarne plućne tuberkuloze

Nives Živković (niveszivkovic93@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju), Ivan Bambir (ivan_bambir@hotmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju), Nevenka Cigrovski (nevenka.cigrovski@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju) Anamarija Čavčić (acavcic79@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju), Marijan Frković (mfrkovic1@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju), Marija Jelušić (marija.jelusic.drazic@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju), Drago Čaleta (dracaleta@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Tuberkuloza je kronična infektivna bolest uzrokovana *Mycobacterium tuberculosis*, koja najčešće pogađa pluća, a karakterizira je granulomska upala i stanično posredovana preosjetljivost. Iako njezina incidencija u razvijenim zemljama opada, ona je i nadalje, na svjetskoj razini, jedan od vodećih uzroka smrti među infektivnim bolestima. Konačan ishod liječenja ovisi o ranom prepoznavanju bolesti, početku liječenja i suradljivosti bolesnika u uzimanju dugotrajne kombinirane terapije.

PRIKAZ BOLESNIKA

Riječ je o sedamnaestogodišnjem mladiću, doseljeniku iz DR Kongo, koji se prezentirao pojavom hemoptoe i hemoptize, zbog čega se javio u hitnu ambulantu naše Klinike. Od ostalih simptoma izdvajaju se rekurentna vrućica, uz prolongirani nadražajni kašalj i umor. Učinjen je hitni MSCT toraksa na kojemu se opisuje nekrotizirajuća pneumonija. Na temelju mikrobiološke obrade (iskašljaj na BK: pozitivan) dokazana je infekcija *Mycobacterium tuberculosis*. Započeta je kombinirana terapija antituberkuloticima (izonijazid, rifampicin, pirazinamid i etambutol) uz simptomatsko liječenje i oksigenoterapiju. Zbog primarne plućne tuberkuloze mladić je dogovorno premješten u Kliniku za infektivne bolesti „Dr. Fran Mihaljević“ na nastavak liječenja. Terapiju je primao do ukupno 50 dana, uz koju dolazi do postupne regresije respiratornih simptoma, kao i poboljšanja radiološkog nalaza pluća i laboratorijskih nalaza. Tijekom boravka u više su navrata rađeni iskašljaji na BK, no međutim tek u posljednjem uzorku nisu detektirani acidorezistentni bacili. Otpušten je kući uz preporuku uzimanja navedene kombinirane terapije tijekom još 10 dana. Zatim treba nastaviti s primjenom stabilizacijske terapije (rifampicin i izonijazid). Trajanje druge faze liječenja ovisit će o nalazima kontrolnih kultura.

ZAKLJUČAK

U našeg je pacijenta riječ bila o tuberkulozi pluća (dobro osjetljiv *M. tuberculosis*), s razvojem nekroze plućnog tkiva i formiranjem kavitacija. Premda se posljednjih godina u RH bilježi pad broja oboljelih od tuberkuloze, s obzirom na porast imigrantske populacije, kod kojih je nerijetko cijepni status nepoznat, i dalje treba uvijek pomisliti na mogućnost razvoja infekcije tuberkulozom kod upala pluća nejasne etiologije!

Neutropenija u novorođenčadi i dojenčadi sa simptomatskom infekcijom COVID-19

Ana Tot (simic.ana1107@gmail.com) (KBC Split), Marijana Rogulj (marijanarogulj@yahoo.com) (KBC Split), Karolina Malić Tudor (malictudor.k@gmail.com) (KBC Split), Jeronim Matijević (jeronim.matijevic@gmail.com) (KBC Split)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Tijekom rada s COVID-pozitivnim pedijatrijskim pacijentima uočili smo da što je dijete mlađe, veća je vjerojatnost da će u laboratorijskim nalazima KKS-a imati neutropeniju. Limfopenija je uočena kao glavni hematološki poremećaj u odraslih pacijenata, koji ima prognostičku važnost, a neutropenija je prikazana tek u nekoliko radova kao mogući hematološki poremećaj specifičan za rano djetinjstvo, s nejasnom prognostičkom vrijednošću. Odlučili smo istražiti svoju pretpostavku pretragom bolničkog informatičkog sustava tijekom posljednjeg vala epidemije infekcije COVID-19.

CILJ

Cilj ovog istraživanja bio je prikazati učestalost i prognostičku važnost neutropenije u novorođenčadi i dojenčadi koja je imala simptomatsku infekciju COVID-19 na Hitnom pedijatrijskom prijmu, u vrijeme kad je Omicron bio vodeća varijanta.

METODE I ISPITANICI

Proveli smo retrospektivno istraživanje u KBC-u Split. Ukupno je bilo 67 ispitanika. Za obradu podataka upotrijebljeni su statistički testovi (χ^2 i Mann–Whitney U-test).

REZULTATI

Neutropenija je bila prisutna u 43,28% pacijenata, od njih je 55,17% imalo blagu neutropeniju, 27,58% umjerenu, a 17,24% tešku neutropeniju. Od svih neutropeničnih bolesnika 68,96% su bili muškog spola, što je bilo statistički značajno $p=0.025$. Muška su djeca također bila zastupljenija u svakoj skupini neutropeničnih bolesnika s najizraženijim postotkom u skupini teške neutropenije (68,75% (11/16) pacijenata s blagom, 62,5% (5/8) s umjerenom i 80% (4/5) s teškom neutropenijom). Pacijent koji je imao ABN manji od $0,1 \times 10^3/\text{mm}^3$ te je bio liječen G-CSF, također je bio muškog spola. Nijedan pacijent nije imao tešku kliničku sliku niti je zahtijevao liječenje u jedinici intenzivnog liječenja.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Ovim smo istraživanjem potvrdili pretpostavku da su djeca mlađa od 12 mjeseci sklona neutropeniji tijekom aktivne infekcije COVID-19, ali im neutropenija ne utječe na prognozu bolesti. Također smo statistički otkrili da su muška djeca sklonija neutropeniji. Ovaj rad prikazuje prvi slučaj stečene teške neutropenije u COVID-19 pozitivnog dojenčeta koji je zahtijevao liječenje G-CSF-om.

Opravdanost liječenja inhalacijskim tobramicinom kod non-CF bronhiektazija uz kolonizaciju bakterijom *Pseudomonas aeruginosa*

Rebeka Barešić (rebeka.baresic@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak), Željka Vlašić (zvlasic@bolnica-srebrnjak.hr) (Dječja bolnica Srebrnjak), Mirjana Turkalj (mturkalj@bolnica-srebrnjak.hr) (Dječja bolnica Srebrnjak)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Bronhiektazije su kronične dilatacije bronha i bronhiola, uz upalu i remodeliranje dišnog puta. Najčešće nastaju u cističnoj fibrozi (CF), no ovaj prikaz slučaja usmjerit ćemo na heterogenu skupinu bolesti druge etiologije: non-CF bronhiektazije. U nekih bolesnika dolazi do kolonizacije dišnoga puta bakterijom *Pseudomonas aeruginosa*, uz kronični upalni odgovor te posljedično oštećenje i smanjenje funkcije pluća.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prikazujemo 14-godišnju djevojku s primarnom cilijarnom diskinezijom, situs viscerum inversus, bronhiektazijama, alergijskom astmom i recidivima upale pluća uz kolonizaciju bakterijom *P. aeruginosa*. Pacijentica je unatrag 12 godina hospitalizirana 18 puta. U trajnoj terapiji uzima inhalacijski kortikosteroid, formoterol i montelukast, uz fizikalnu respiratornu terapiju. Tijekom dviju godina uzimala je profilaksu azitromicinom. Unatoč terapiji, spirometrijom se prate sniženi protoci uz učestale hospitalizacije. MSCT toraksa prikazuje progresiju kroničnih promjena plućnog parenhima u odnosu na nalaz otprije 5 godina, te opisuje bronhiektazije s patognomničnim *tree in bud* uzorkom. Jedanput mjesečno daje sputum za bakteriološku analizu te je u posljednja tri nalaza izoliran *P. aeruginosa*. U dva navrata provedena je terapija meropenemom i amikacinom, nakon čega je u sputumu izolirana miješana flora gornjih dišnih puteva. Sljedeća terapijska opcija bio je inhalacijski tobramicin. Nakon 6 mjeseci terapije, u kontrolnim sputumima nije izoliran *P. aeruginosa*, uz zadovoljavajuću plućnu funkciju (diskretne opstruktivne smetnje malih dišnih puteva).

ZAKLJUČAK

Inhalacijski antibiotici djeluju na ciljno mjesto smanjujući količinu bakterija u dišnome putu uz manji rizik od sistemskih nuspojava. Studije o primjeni inhalacijskog tobramicina u pacijenata s non-CF bronhiektazijama s kolonizacijom *P. aeruginosa* upućuju na povoljan učinak u vidu smanjenja učestalosti hospitalizacije te kraćeg boravka u bolnici zbog egzacerbacije. Za razliku od pacijenata koji boluju od CF-a, nije dokazan povoljan učinak na plućnu funkciju i kvalitetu života. Podatci o primjeni inhalacijskih antibiotika u pacijenata s non-CF bronhiektazijama, osobito u pedijatrijskoj populaciji, ograničeni su te su potrebna daljnja istraživanja za određivanje dobiti ovog lijeka i formiranje dijagnostičko-terapijskih smjernica.

Plućne manifestacije u bolesnika sa sistemskim bolestima veziva

Nives Živković (niveszivkovic93@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju), Mario Šestan (mario.sestan@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju), Drago Čaleta (drcaleta@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju), Marijan Frković (mfrkovic1@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju), Marija Jelušić (marija.jelusic.drazic@gmail.com) (KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Sistemske bolesti veziva (sistemski eritemski lupus – SLE, i juvenilni dermatomiozitis – JDM), multisistemske su kronične bolesti koje zahvaćaju sve organe, no plućne manifestacije ovih bolesti u dječjoj dobi, nisu detaljno opisane u literaturi u usporedbi s odraslom populacijom.

CILJ

Cilj istraživanja bio je ispitati učestalost plućnih manifestacija, vrijeme razvoja simptoma od postavljanja dijagnoze, kao i razvoj kroničnih plućnih manifestacija u bolesnika sa SLE-om i JDM-om.

METODE I ISPITANICI

Uključena su djeca koja boluju od SLE-a i JDM-a, a bila su liječena u Referentnom centru za pedijatrijsku i adolescentnu reumatologiju u razdoblju 2000. – 2022. Podatci su prikupljeni iz medicinske dokumentacije (elektroničke i papirne).

REZULTATI

Istraživanje je obuhvatilo 83 bolesnika sa SLE-om (61 djevojčica i 22 dječaka) i 37 bolesnika s JDM-om (21 djevojčica i 16 dječaka), a medijan (raspon) dobi pri dijagnozi u pacijenata sa SLE-om iznosio je 14 (6 – 17), a u pacijenata s JDM-om 9 (2 – 16) godina. U šestero bolesnika sa SLE-om došlo je do razvoja plućnih manifestacija: pneumonije, pleuralnog izljeva, prolongiranog nadražajnog kašlja i kronične intersticijske bolesti pluća, a u osmero bolesnika s JDM-om razvila se pneumonija, atelektaze i intersticijska bolest pluća. U četvero bolesnika sa SLE-om plućne manifestacije razvile su se u razdoblju od 5 godina od postavljanja dijagnoze, u dvoje u razdoblju od 6 i 7 godina, dok su se u sedmero bolesnika s JDM-om razvile u razdoblju od 5 godina od postavljanja dijagnoze, a u jednog u razdoblju od 9 godina. Jedna bolesnica sa SLE-om razvila je kroničnu intersticijsku bolest pluća uz SLICC/ACR indeks oštećenja pluća 1/5. Jedan je bolesnik s JDM-om razvio intersticijsku bolest pluća uz MDI *pulmonary damage* indeks 1/4.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Zaključno, plućne manifestacije sistemskih bolesti veziva u djece rijetke su i vrlo rijetko dolazi do oštećenja pluća, ali primjećujemo kako je u bolesnika s težom kliničkom slikom i višom aktivnošću bolesti u trenutku postavljanja dijagnoze, prevalencija tih manifestacija veća.

Primarna cilijarna diskinezija – iskustva Klinike za pedijatriju KBC-a Sestre milosrdnice

Iva Mihatov Štefanović (imihatov1@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice, Klinika za pedijatriju), Renata Vrsalović (rvrsalovic@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice, Klinika za pedijatriju), Gabrijela Perić Marković (gabi.peric@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice, Klinika za pedijatriju), Danijela Dević (danijela11d@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice, Klinika za pedijatriju), Ines Vidatić (ines.vidatic@gmail.com) (KBC Sestre milosrdnice, Klinika za pedijatriju)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Primarna cilijarna diskinezija (PCD) bolest je sa širokim rasponom kliničkih manifestacija koje uključuju novorođenački respiracijski distresni sindrom, višegodišnji kašalj s iskašljajem, kroničnu upalu srednjeg uha, bronhiektazije, infertilitet i poremećaje lateralizacije organa. U djece često ostaje neprepoznata, bolesnici se liječe pod drugim dijagnozama, a dijagnoza se postavlja kasno. Genetic Disorders of Mucociliary Clearance Consortium (GDMCC) preporučio je glavne dijagnostičke kriterije i dijagnostičke testove za PCD, među kojima je i gensko testiranje.

PRIKAZ BOLESNIKA

U našoj se Klinici kontrolira petero bolesnika s PCD-om, od kojih troje imaju situs viscerum inversus. Prosječna dob postavljanja dijagnoze u naših je bolesnika 5 godina i 3 mjeseca, a samo u jednog bolesnika dijagnoza je postavljena već u novorođenačkoj dobi. Ultrastrukturalne abnormalnosti cilija analizirane na uzorcima biopata nosne sluznice, potvrđene su elektroničkim mikroskopom u jednog bolesnika. Vrijednosti nazalnog dušičnog oksida (nNO), mjerene u 4 bolesnika, bile su niske (prosječna 20,5 ppb). U troje bolesnika starijih od 5 godina učinjena je spirometrija i svi su imali urednu plućnu funkciju (prosječni FVC 98%, FEV1 95%). U svih je bolesnika dijagnoza postavljena na temelju kliničke slike, a u četvero bolesnika učinjena je genska analiza; dvoje bolesnika imalo je dokazane tipične mutacije (CCDC39, DNAH5), a u dvoje testiranih bolesnika dokazane su mutacije nedefiniranog značenja. Svi bolesnici multidisciplinarno se prate kod pulmologa i dječjeg otorinolaring-

gologa. U troje bolesnika, zbog kroničnog sekretornog otitisa, učinjena je miringotomija i postavljanje ventilacijskih cjevčica, nijedan bolesnik zasad nema bronhiektazije.

ZAKLJUČAK

Unatoč postojanju smjernica za primarnu cilijarnu diskineziju, bolest je često neprepoznata ili se bolesnici vode pod pogrešnim dijagnozama. Prikazom bolesnika željeli smo problematizirati nedostupnosti specifičnih testova za postavljanje dijagnoze PCD-a u Hrvatskoj te poteškoće u kroničnom liječenju.

Promjena koncentracije klorida u znoju i plućne funkcije u prvoj godini liječenja modulatorima transmembranskog regulatora provodljivosti za cističnu fibrozu

Ivan Bambir (ivan_bambir@hotmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Gorana Levačić (goranalevacic1@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Lovro Hrvoić (lovro.hrvoic@gmail.com) (Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet – Zagreb), Dolores Bzik (dolores.bzik@kbc-zagreb.hr) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Nevenka Cigrovski (nevenka.cigrovski@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Ivana Todorić (ibilicmef@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Lana Omerza (lanamadercic@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Andrea Vukić Dugac (adugac71@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Duška Tješić-Drinković (duska.td@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Određivanje koncentracije klorida u znoju zlatni je standard pri postavljanju dijagnoze cistične fibroze (CF), a može se iskoristiti i za praćenje tijeka terapije modulatorima transmembranskog regulatora provodljivosti za CF (CFTRm). Koncentracija $Cl^- \geq 60$ mmol/L visokoosjetljivo upućuje na CF, dok se konc. $Cl^- 30-59$ mmol/L smatra intermedijarnim nalazom. Konc. $Cl^- < 30$ mmol/L uredan je nalaz.

CILJ

Istražiti promjenu koncentracije klorida u znoju i plućne funkcije procijenjene prema nalazu spirometrije kao i međuodnos tih dvaju parametara u oboljelih od CF-a liječenih s eleksakaftorom/tezakaftorom/ivakaftorom (ELX/TEZ/IVA) ili lumakaftorom/ivakaftorom (LUM/IVA) tijekom dvanaestomjesečnog razdoblja.

METODE I ISPITANICI

Uključena su djeca s CF-om liječena ELX/TEZ/IVA i LUM/IVA tijekom godinu dana. Uspoređene su vrijednosti konc. Cl^- u znoju i postotka predviđenog FEV1 (ppFEV1) pri uvođenju terapije te nakon 6 i 12 mjeseci. Jednofaktorska ANOVA ponovljenih mjerenja te Pearsonova korelacija upotrijebljene su pri statističkoj obradi podataka.

REZULTATI

U istraživanje je uključeno 34 bolesnika u dobi 5 – 18 god. (medijan 14 god.). Pad konc. Cl^- u znoju tijekom prvih 12 mjeseci liječenja bio je statistički značajan ($p < 0,001$); medijan konc. Cl^- u znoju pri uvođenju terapije iznosio je 115 mmol/L, nakon 6 mjeseci 66,5 mmol/L, a nakon 12 mjeseci 69,5 mmol/L. Pritom je nakon 12 mjeseci liječenja 10/34 bolesnika imalo intermedijarnu koncentraciju klorida, a u njih 3/34 konc. Cl^- se normalizirala. Porast ppFEV1 u tom je razdoblju također bio značajan ($p < 0,001$). Na početku liječenja 14/34 bolesnika imalo je ppFEV1 iznad ciljnih 80%, a nakon 12 mjeseci njih 22/34. Unatoč postojanju znatne promjene i jednog i drugog parametra, nije utvrđeno postojanje statistički značajne povezanosti između promjene konc. Cl^- u znoju i ppFEV1 tijekom 12 mjeseci terapije.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Primjena CFTR modulatora praćena je smanjenjem koncentracije klorida u znoju i poboljšanjem plućne funkcije. Unatoč tome, pad koncentracije klorida nije nužno povezan s poboljšanjem plućne funkcije, i obrnuto.

Prva pedijatrijska transplantacija pluća u Republici Hrvatskoj – prikaz slučaja

Ivan Bambir (ivan_bambir@hotmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Toni Matić (madtmatic@yahoo.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Ernest Bilić (ernestbilic@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Maja Pavlović (dranja.pavlovic@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Zrinko Šalek (zrinko.salek@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Sandro Dessardo (sandro.dessardo@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Miran Cvitković (mrcvitkov@kbc-zagreb.hr) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Filip Rubić (filiprubic@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Vanja Matić Ille (vanja.ille@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Vanja Zvonar (vanja.zvonar@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Lana Omerza (lanamadercic@yahoo.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Lovro Lamot (lovro.lamot@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Drago Čaleta (drcaleta@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Tomislav Kopjar (tomislav.kopjar@kbc-zagreb.hr) (Klinika za kardijalnu kirurgiju, KBC Zagreb), Zoran Janevski (zoran.janevski@kbc-zagreb.hr) (Klinika za torakalnu kirurgiju, KBC Zagreb), Dorian Hiršl (dorian.hirsl@kbc-zagreb.hr) (Klinika za torakalnu kirurgiju, KBC Zagreb), Jasna Špiček Macan (jasna.spicek.macan@kbc-zagreb.hr) (Klinika za anesteziologiju, reanimatologiju, intenzivnu medicinu i terapiju boli, KBC Zagreb), Goran Madžarac (goran.madzarac@kbc-zagreb.hr) (Klinika za torakalnu kirurgiju, KBC Zagreb), Ivana Milković (ivana.milkovic2@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Fedža Džubur (fedza.dzubur@kbc-zagreb.hr) (Klinika za plućne bolesti, KBC Zagreb), Miroslav Samaržija (miroslav.samarzija@kbc-zagreb.hr) (Klinika za plućne bolesti, KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Respiratorna insuficijencija je nemogućnost respiratornog sustava da adekvatno izmjenjuje kisik i ugljični dioksid. Najčešći uzroci respiratorne insuficijencije koji zahtijevaju transplantaciju pluća u pedijatrijskoj populaciji jesu cistična fibroza, rjeđe plućna hipertenzija, graft-versus-host-disease (GVHD) i drugi. Po iscrpljenju terapijskih opcija, kao zadnja ostaje transplantacija pluća. Prva pedijatrijska transplantacija pluća u Republici Hrvatskoj izvedena je 29.12.2022. u KBC-u Zagreb.

PRIKAZ BOLESNIKA

Dječak u dobi 8 od godina obolio je od visokorozične Philadelphia+ akutne limfatične leukemije. Pola godine kasnije učinjena je srodna alogena transplantacija krvotvornih matičnih stanica (TKMS) zbog akutne limfoblastične leukemija. U prvoj godini poslije TKMS-a razvio je prvo *late-onset* akutni GVHD jetre, zatim kronični GVHD probavnog trakta i očiju. Godinu dana nakon TKMS-a razvio je GVHD pluća (dispneja, intolerancija napora, teške restriktivno-opstruktivne promjene i globalna respiracijska insuficijencija). Po preboljelom COVID-u postaje ovisan o kisiku i visokoprotocnim nosnim kanilama, uz progresiju respiratorne insuficijencije. Četiri mjeseca potom dolazi do naglog respiratornog pogoršanja, zbog čega završava na jedinici intenzivnog liječenja, biva traheotomiran i dugotrajno mehanički ventiliran. S obzirom na to da su iscrpljene sve dostupne terapijske mogućnosti, odlučeno je da se obavi transplantacija pluća. Transplantacija obaju plućnih krila obavljena je 29.12.2023 u KBC-u Zagreb. Zbog poteškoća oko uspostavljanja stabilne oksigenacije, nakon transplantacije je nastavljena ekstrakorporalna membranska oksigenacija (ECMO). Daljnji tijek oporavka teкао je uspješno: bolesnik je odvojen od mehaničke ventilacije i počeo je samostalnog disati preko trahealne kanile. Ubrzo dolazi do dekanilacije. Plućna funkcija je zadovoljavajuća. Indukcija imunosupresije provedena je alemtuzumabom; trajno kortikosteroidima i takrolimusom. Oporavak je kompliciran jatrogenim kroničnim bubrežnim oštećenjem i restenozom jednjaka. Dva mjeseca poslije transplantacije otpušten je u ustanovu za fizikalnu terapiju, a mjesec nakon toga na kućno liječenje.

ZAKLJUČAK

Transplantacija pluća posljednja je terapijska opcija u liječenju respiratorne insuficijencije. Za njezinu izvedbu potreban je dobro organiziran multidisciplinarni tim. Prva uspješno učinjena pedijatrijska transplantacija pluća jest znak da hrvatsko zdravstvo može pružiti još jedan kompleksni terapijski postupak svojim bolesnicima.

Razvoj pneumomedijastinuma i supkutanog emfizema u sklopu upale pluća u djevojčice s astmom

Dora Dujmović (dora7dujmovic@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak), Ivana Marić (imaric213@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak), Natko Beck (becknatko@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak), Milan Jurić (millano982@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Spontani supkutani emfizem i pneumomedijastinum rijetki su klinički entiteti u djece. Obilježeni su prisutnošću zraka u mekome tkivu vrata, toraksa odnosno medijastinalnog prostora. Mogu se javiti kao komplikacija astme, infekcija gornjeg i donjeg dišnog sustava, traume ili rupture jednjaka. U otprilike 35% slučajeva uzrok je nepoznat. Klinički se očituju kao trijas simptoma: bolovi u prsištu, dispneja i supkutani emfizem, a dijagnoza se potvrđuje radiološkim metodama. Bolest je samoograničavajuća, liječi se simptomatski, oksigenoterapijom i liječenjem osnovne bolesti. Cilj ovoga rada bio je prikazati slučaj djevojčice koja boluje od astme, a prezentirala se supkutanim emfizemom i pneumomedijastinumom u tijeku jednostrane upale pluća.

PRIKAZ BOLESNIKA

Devetogodišnja djevojčica redovito dolazi na praćenje u pulmološku ambulantu Dječje bolnice Srebrnjak zbog astme i alergijskog rinitisa. Tjedan dana prije posljednjeg prijma, pregledana je u hitnom prijmu vanjske ustanove zbog simptoma infekcije gornjega dišnog sustava, praćenih povišenom temperaturom. Tada je radiološki utvrđena lijevostrana upala pluća, te je započeta peroralna antimikrobna terapija. Iste je večeri razvila oticanje desne strane lica i očnih vjeđa. Prilikom pregleda u pulmološkoj ambulanti, primijećena je progresija oticanja, uz pozitivan Hammanov znak i opstruktivni auskultacijski nalaz nad plućima. Zbog bolova u prsima, dispneje i kliničkih znakova respiratorne insuficijencije, primljena je na hospitalno liječenje u Jedinicu za intenzivno liječenje. Rendgenska snimka i ultrazvuk toraksa potvrdili su prisutnost supkutanog emfizema i pneumomedijastinuma. Tijekom pet dana liječena je parenteralnom antibiotikom i kortikosteroidnom terapijom, uz inhalacije salbutamola i oksigenoterapiju. Tijekom navedenog razdoblja, postupno je došlo do regresije emfizema uz poboljšanje respiratornog statusa.

ZAKLJUČAK

Zbog svoje rijetke pojave, supkutani je emfizem u djece izazov za liječnike. Samo pravodobno prepoznavanje omogućuje traganje za uzrokom te otklanjanje diferencijalnodijagnostičkih životno ugrožavajućih stanja. Nadolje, pravodobna dijagnoza omogućuje adekvatan pristup liječenju i sprječavanje mogućih komplikacija.

Recidivirajuće pneumonije: loše kontrolirana astma ili trebamo pomisliti na drugi uzrok

Matea Melša (matea.melša@gmail.com) (Dom zdravlja Zagreb – Centar), Marija Radonić (radonic.marija@gmail.com) (Opća bolnica Dubrovnik), Ivan Pavić (ipavic01@gmail.com) (Klinika za dječje bolesti Zagreb; Medicinski fakultet Sveučilišta u Splitu)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Primarna cilijarna diskinezija autosomno je recesivna nasljedna bolest različitih abnormalnosti u cilijarnoj strukturi i/ili funkciji u dišnim putevima. Javlja se učestalošću od 1:10000 do 1:32000, a zbog različitih prezentacija bolesti, nedovoljno se dijagnosticira.

PRIKAZ BOLESNIKA

Bolesnik kojega prikazujemo dječak je u dobi od osam godina, neupadne obiteljske i perinatalne anamneze, urednog somatskog i psihomotornog razvoja. Iz njegove osobne anamneze izdvajaju se atopijski dermatitis te učestali opstruktivni bronhitis od prvih godina života. Od dobi pet i pol godina liječi se zbog astme. U dobi od nepunih šest godina imao je bronhopneumoniju koja je bila liječena ambulantno, 17 dana nakon toga bio je hospitaliziran zbog desnostrane pneumonije, a mjesec dana potom ponovno je bio hospitaliziran zbog akutne respiratorne bolesti s febrilitetom. Tada je radiološka obrada pokazala konsolidaciju parenhima srednjeg reznja

s bronhiektazijama. U vanjskoj je ustanovi učinjena proširena dijagnostika te su isključene imunodeficijencije, nedostatak alfa-1-antitripsina i cistična fibroza. Hospitaliziran je u Klinici za dječje bolesti Zagreb radi potrebe za daljnjom dijagnostičkom obradom sindroma srednjeg reznja i bronhiektazija. Među ostalim je pretragama laringotraheobronhoskopijom utvrđeno začepljenje lumena bronha za srednji plućni reznj desno, gustim sluzavim čepom uz izražene upalne promjene sluznice. Budući da su u više navrata izmjerene izrazito niske vrijednosti nosnog NO-a uz nemjerljivi FeNO, što je bilo indikativno za mogućnost postojanja primarne cilijarne diskinezije, uzeti su uzorci sluznice obaju nosnih hodnika uz uzorak krvi dječaka, njegovih roditelja i sestre, te je sve zajedno, dogovorno poslano u Centar za dijagnostiku cilijarne diskinezije u Njemačkoj. Naknadno pristigli rezultati potvrdili su sumnju da je u dječaka riječ o primarnoj cilijarnoj diskineziji.

ZAKLJUČAK

U pacijenata dječje i adolescentne dobi koji imaju kronični produktivni kašalj praćen pneumonijama ili atelektazom, atipičnu astmu koja ne reagira adekvatno na terapiju ili bronhiektazije nejasne etiologije, od iznimne je važnosti učiniti dodatnu dijagnostičku obradu koja će uključivati i testiranje na primarnu cilijarnu diskineziju.

Spontani pneumomedijastinum i spontani pneumotoraks

Marija Pečnjak (mpecnjak@gmail.com) (Opća bolnica "dr. Josip Benčević"), Mario Blekić (blekic1978@yahoo.com) (Opća bolnica "dr. Josip Benčević"), Blaženka Kljaić Bukvić (blazenka.bukvic@gmail.com) (Opća bolnica "dr. Josip Benčević")

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Spontani pneumomedijastinum (SPM) i spontani pneumotoraks (SP) rijetka su stanja u djece, karakterizirana prisutnošću zraka u pleuralnom prostoru, a razlikujemo primarni (bez predisponirajuće bolesti ili stanja) i sekundarni (komplikacija predisponirajuće plućne bolesti) SPM i SP. Predisponirajuće bolesti i/ili stanja uključuju astmu, infekcije donjih dišnih puteva, gušenje, aspiraciju stranoga tijela, povraćanje, perforaciju jednjaka, cističnu fibrozu, intersticijsku plućnu bolest, postojanje subpleuralnih bula, Marfanov i Ehlers-Danlosov sindrom, barotraumu tijekom ronjenja, intenzivan tjelesni napor, muški spol te asteničnu konstituciju. Klinički se prezentiraju bolovima i/ili stezanjem u prsima, bolovima u vratu, dispnejom, kašljem i odinofagijom.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prikazat ćemo 8 bolesnika liječenih u našem odjelu zbog SPM-a i SP-a, od siječnja 2018. do prosinca 2022. godine. Bolesnici su u dobi od 1 mjeseca do 16 godina, pet dječaka i tri djevojčice. Troje bolesnika s SPM-om i 2 s SP-om javili su se u hitnu pedijatrijsku ambulantu (HPA) zbog bolova u prsima, a jedan bolesnik s SPM-om zbog napadaja suhog kašlja i otekline na vratu. Dvoje bolesnika s SP-om imalo je upalu pluća (dojenče u dobi 1 mj. i djevojčica, 13 god., koja boluje od spinalne mišićne atrofije tipa III (SMA III)). Svim je bolesnicima u HPA učinjeno radiografsko snimanje (RDG) prsnoga koša kojim je potvrđena dijagnoza SPM-a i SP-a. Postupak tijekom liječenja svih bolesnika uključivao je primjenu kisika u niskom protoku, uz drugu konzervativnu terapiju. U liječenju jedne bolesnice provedena je neinvazivna ventilacijska potpora. U liječenju jedne bolesnice primjenjeni su kirurški postupci, torakocenteza i torakalna drenaža.

ZAKLJUČAK

SPM i SP su rijetka, ali potencijalno životno ugrožavajuća stanja u djece. Liječenje ovisi o količini zraka u pleuralnom prostoru. Ako je zahvaćenost manja od 30% hemitoraksa, liječenje je konzervativno. Zahvaćenost više od 30% hemitoraksa indicira kirurške postupke. U bolesnika sa SPM-om i/ili SP-om potrebno je tragati za podložećim bolestima. Bolesnici s recidivima SP-a kandidati su za videotorakoskopiju i pleurodezu.

Strana tijela bronha u djece – naša iskustva u posljednjih deset godina

Viktorija Ana Fanuko (viktorija.ana.fanuko@gmail.com) (KBC Zagreb), Drago Čaleta (drcaleta@gmail.com) (KBC Zagreb) Filip Rubić (flip.rubic@gmail.com) (KBC Zagreb), Duška Markov Glavaš (duska.markov@mail.inet.hr) (DB Srebrnjak), Drago Prgomet (predstojnik.ori@kbc-zagreb.hr) (KBC Zagreb), Slobodan Mihaljević (predstojnik.kai@kbc-zagreb.hr) (KBC Zagreb), Marija Jelusić (marija.jelusic.drazic@gmail.com) (KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Aspiracija stranog tijela ozbiljan je medicinski problem i potencijalno ugrožava život djeteta, posebice u dobi između prve i četvrte godine. Najčešće aspirirana strana tijela jesu orašasti plodovi te malene igračke ili njihovi dijelovi. Najčešće nakon aspiracije strano tijelo dospije u jedan od bronha (najčešće desni). Uvijek je indicirano učiniti bronhoskopiju, već i kod sumnje o mogućoj aspiraciji.

CILJ

Usporedba naših iskustava u dijagnostici i liječenju stranih tijela dišnog puta s podacima iz svjetske literature.

METODE I ISPITANICI

Retrospektivno je pregledana medicinska dokumentacija djece sa sumnjom na aspiraciju stranog tijela bronha liječene u KBC-u Zagreb u desetogodišnjem razdoblju.

REZULTATI

U navedenom razdoblju, zbog sumnje na aspiraciju stranog tijela, učinjeno je 84 bronhoskopija. Od navedenih, u 40,8% bolesnika uklonjeno je strano tijelo donjih dišnih puteva. Prosječna dob bolesnika s aspiriranim stranim tijelom bila je 2,3 godine, a ukupno je 85% djece bilo u dobi između jedne i četiri godine. Većinom su to bili dječaci (69%). Najčešće aspirirana strana tijela jesu orašasti plodovi (kikiriki, kukuruz te orah). Auskultacijske promjene nad plućima imalo je 65% bolesnika. Na rendgenu prsnoga koša detektirane su u 28% bolesnika radiološke promjene koje mogu upućivati na strano tijelo. Lokalizacija stranog tijela najčešće je bila u desnom bronhu (u 69% slučajeva), u lijevom u 31%, s tim da su dijelovi stranog tijela kod nekoliko bolesnika bili i u traheji. Također, 27% bolesnika s ekstrahiranim stranim tijelom zahtijevalo je liječenje u Jedinici za intenzivno liječenje djece. Četrdeset posto djece sa stranim tijelom bronha razvilo je komplikacije (febrilitet, pneumonija, atelektaze, RDS, pneumotoraks). U nekoliko djece kojima je bronhoskopski isključena aspiracija stranog tijela, pronađena je anatomska varijacija izgleda bronhalnog stabla.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Indikacija za bronhoskopiju već je i svaka sumnja na aspiraciju stranog tijela u dišnom putu. Pri izvođenju bronhoskopije važan je multidisciplinarni pristup iskusnih stručnjaka. Naši rezultati istraživanja podudaraju se s onima iz svjetske literature, s time da je postotak pozitivnih bronhoskopskih nalaza (pronađeno strano tijelo) u našem istraživanju iznosio gotovo 41%, što je izrazito visok postotak u usporedbi s podacima iz dostupne literature.

Tjelesna spremnost u oboljelih od cistične fibroze tijekom godine dana liječenja modulatorima transmembranskog regulatora provodljivosti za cističnu fibrozu

Lovro Hrvoić (lovro.hrvoic@gmail.com) (Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet – Zagreb) Ivana Todorić (ibilicmef@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb) Lana Omerza (lanamadercic@yahoo.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb) Ivan Bambir (ivan_bambir@hotmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb) Duška Tješić-Drinković (duska.td@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Narušena tjelesna spremnost bitan je čimbenik koji umanjuje kvalitetu života oboljelih od cistične fibroze (CF). Šest-minutni test hoda (6MWT) jednostavan je test za procjenu tjelesne spremnosti.

CILJ

Istražiti povezanost primjene modulatora transmembranskog regulatora provodljivosti za cističnu fibrozu (CFTR) s tjelesnom spremnošću bolesnika tijekom prvih 12 mjeseci liječenja.

METODE I ISPITANICI

Analizirani su podatci djece s CF-om liječene eleksakaftorom/tezakaftorom/ivakaftorom (ELX/TEZ/IVA) ili lumakaftorom/ivakaftorom (LUM/IVA) tijekom godine dana. Uspoređene su postignute duljine hodnih pruga u 6MWT-u na početku liječenja i pri tromjesečnim kontrolnim pregledima. Nedostajali podatci nadomješteni su imputacijom. U statističkoj obradi podataka primijenjene su metode deskriptivne statistike, parni T-test i Pearsonova korelacija.

REZULTATI

Trideset četiri bolesnika u dobi 5 – 18 god. (medijan 14 god.) uključeno je u istraživanje; njih 28 liječeno je primjenom ELX/TEZ/IVA, a 6 LUM/IVA. Prosječna hodna pruga izmjerena na početku liječenja, iznosila je $519,32 \pm 107,75$ m. Već nakon 3 mjeseca zabilježen je značajan porast ($p = 0,035$); prosječna duljina hodne pruge tada je bila $552,06 \pm 91,96$ m. Daljnje povećanje u odnosu na rezultate prije liječenja zabilježeno je i na kontrolnim pregledima nakon 6 i 12 mjeseci, kad je iznosilo $592,79 \pm 107,85$ m ($p < 0,001$), odnosno $620,00 \pm 99,52$ m ($p < 0,001$). U godini dana postignut je prosječan porast duljine hodne pruge za 22,20% ($p < 0,001$). Pritom je prosječan porast u prvih šest mjeseci (+16,29%) bio značajno veći ($p = 0,030$) od onoga u sljedećih pola godine (+6,18%). Također je opažena značajna negativna korelacija između duljine hodne pruge pri uvođenju terapije i ukupnog ostvarenog porasta ($p < 0,001$).

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Tjelesna spremnost bitan je čimbenik u procjeni kvalitete života. Primjena CFTR modulatora ELX/TEZ/IVA i LUM/IVA praćena je značajnim povećanjem duljine hodne pruge. Bolesnici s lošijim rezultatima na početku liječenja, ostvarivali su veći napredak u duljini hodne pruge nakon 12 mjeseci liječenja.

Tuberkuloza u obitelji – možemo li je izliječiti?

Stella Uremović (stellamlinaric@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak), Giorgie Petković (gpetkovic@bolnica-srebrnjak.hr) (Dječja bolnica Srebrnjak), Ivana Maloča-Vuljanko (imaloca@bolnica-srebrnjak.hr) (Dječja bolnica Srebrnjak), Zrinka Kačić-Miličić (zmilicic@bolnica-srebrnjak.hr) (Dječja bolnica Srebrnjak)

Format sažetka za liječnike: Prikaz bolesnika

UVOD

Tuberkuloza je kronična infektivna bolest koja najčešće zahvaća pluća, a uzrokovana je bakterijom *Mycobacterium tuberculosis*. Većina djece zarazi se bliskim kontaktom sa zaraženim ukućanom, kapljičnim putem. Tuberkuloznu infekciju definira pozitivan kožni tuberkulinski ili IGRA test (Interferon Gamma Release Assay), bez drugih kliničkih i dijagnostičkih promjena, dok su kod aktivne tuberkuloze pluća prisutni simptomi i/ili radiološke promjene na plućima uz mikrobiološku potvrdu uzročnika.

PRIKAZ BOLESNIKA

Prikazane su tri obitelji s ponavljajućom tuberkulozom, u razdoblju od travnja 2014. do siječnja 2023. godine, a djeca su liječena u Dječjoj bolnici Srebrnjak. Genotipizacijom izoliranih mikobakterija dokazani su identični sojevi bacila unutar pojedine obitelji. U prvoj obitelji majka je oboljela od tuberkuloze prije rođenja djece, a otac i djeca 2021. godine. Vjerojatno je riječ o prijenosu tuberkuloze unutar iste obitelji zbog neadekvatnog provođenja terapije kod majke. U drugoj obitelji roditelji su 2015. godine liječili plućnu, a dječak latentnu tuberkulozu. Majka je ponovno oboljela 2019. godine, kad je kod dječaka isključena aktivna bolest. Otac i dječak oboljeli su od plućne tuberkuloze 2022. godine. Kod dječaka je možda riječ o reaktivaciji prethodno aktiviranog infekta nakon provedene profilaktičke terapije ili reinfekciji od bolesnog oca. U trećoj obitelji majka je 2013. godine liječena zbog plućne, a dječak zbog latentne tuberkulozne infekcije. Sedam godina kasnije dječak je obolio od aktivne tuberkuloze pluća te je vjerojatno riječ o reaktivaciji prethodnog infekta nakon provedene profilaktičke terapije.

ZAKLJUČAK

Liječenje tuberkuloze multidisciplinarno je i dugotrajno. Važno je rano prepoznati bolest, učiniti klinički pregled i dijagnostičku obradu svih ukućana te liječiti tuberkuloznu infekciju i bolest. Potrebno je redovno provođenje terapije kombinacijom antituberkulotika te pridržavanje epidemioloških mjera zbog smanjenja rizika od nastanka rezistentnih sojeva i širenja infekcije.

Ultrazvuk pluća djece liječene u Dnevnoj bolnici Dječje bolnice Srebrnjak – iskustva kliničara

Ivana Malada (imalada@bolnica-srebrnjak.hr) (Dječja bolnica Srebrnjak), Stella Uremović (stellamlinaric@gmail.com) (Dječja bolnica Srebrnjak)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Bronhitis, bronhiolitis i pneumonija najčešće su respiratorne infekcije donjih dišnih puteva. Riječ je ponajprije o kliničkim dijagnozama, no kod nejasnih situacija i težih kliničkih slika valja slikovno prikazati moguću patologiju. Ultrazvuk pluća često je ekvivalent radiogramu pluća. Pneumonija se prikazuje kao alveolarni konsolidat ili kao intersticijski sindrom. U prvome slučaju riječ je o prikazu pluća "poput jetre", a u drugom o snopu B-linija (3 ili više vertikalnih linija koje polaze od pleure i šire se kroz nekoliko interkostalnih prostora). Hiperehogena linearna ili točkasta područja unutar konsolidata jesu statički ili dinamički zračni bronhogram. Atelektaza se prikazuje kao alveolarni konsolidat manji od 5 do 10 mm, a u sklopu bronhitisa možemo dobiti uredan nalaz s atelektatičnim promjenama ili bez njih.

CILJ

Cilj je rada prikazati korisnost ultrazvuka pluća u djece s akutnim respiratornim infekcijama.

METODE I ISPITANICI

Ultrazvuk pluća učinjen je pacijentima s respiratornom infekcijom donjih dišnih puteva koji su liječeni u Dnevnoj bolnici Dječje bolnice Srebrnjak. Upotrijebljena je linearna sonda frekvencije 4 – 12 Hz, spojena na tablet s Lumify aplikacijom.

REZULTATI

Od prosinca 2021. do travnja 2023. učinjeno je 119 ultrazvuka pluća, a u 76 pacijenata (63,87%) učinjen je i radiogram pluća. Radiogram pluća upućivao je na pneumoniju kod 48 pacijenata (40,34%), a potvrđena je ultrazvukom u 30 pacijenata (62,50%), u 6% pacijenta je opisana atelektaza, a 31,25% nalaza bilo je uredno. Pneumonija je ultrazvučno dokazana kod 44 pacijenta (36,97%), u njih 30 prethodno je i radiološki verificirana, a u njih 14 je u dnevnoj bolnici postavljena sumnja i dijagnoza. Prethodno je troje pacijenata imalo uredan radiogram pluća. U 12 pacijenata praćena je dinamika bolesti kontrolnim ultrazvucima.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Ultrazvuk pluća je pouzdana, neionizirajuća metoda za dijagnostiku plućne patologije i često ekvivalent radiogramu. Omogućuje praćenje promjena u realnom vremenu koje određuje kliničar. Ima osjetljivost od 87% do 100% i specifičnost od 85% do 100%, a za konsolidate > 10mm specifičnost doseže 98%.

Utjecaj modulatora transmembranskog regulatora provodljivosti za cističnu fibrozu (CFTRm) na sistemsku upalu

Ivan Bambir (ivan_bambir@hotmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Petra Džepina (dzepina.petra@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Nevenka Cigrovski (nevenka.cigrovski@gmail.com) (Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb), Lana Omerza (lanamaderic@yahoo.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Ivana Todorčić (ibilicmef@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Ivona Markelić (ivona.markelic@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Andrea Vukić Dugac (adugac71@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb), Duška Tješić-Drinković (duska.td@gmail.com) (Centar za cističnu fibrozu za djecu i odrasle – KBC Zagreb)

Format sažetka za liječnike: Izvorni rad

UVOD

Upala kao sistemski proces ima važnu ulogu u cističnoj fibrozi. Istodobno je korisna u borbi protiv patogena, ali i štetna zbog uništavanja tkiva. CFTR modulatori (CFTRm) su novi lijekovi za CF, čiji utjecaj na razinu sistemske upale još uvijek nije poznat u potpunosti.

CILJ

Proučiti utječu li CFTRm na sistemsku upalu organizma te, ako utječu, koliko intenzivno.

METODE I ISPITANICI

Ispitanici su pacijenti s cističnom fibrozom (dF508 homozigoti i heterozigoti) koji su do siječnja 2023. bili minimalno godinu dana na terapiji CFTR – ukupno 19 djece u dobi 4 do 17 godina. Kao parametre sistemske upale mjerili smo frakcije elektroforeze serumskih proteina (alfa 1, alfa 2, beta i gama frakcije) prije započinjanja terapije CFTRm-om te 12 mjeseci po započinjanju.

REZULTATI

Od ukupno 19 pacijenata, u dobi 4 – 17 godina, 14 su bile djevojčice. Dva su pacijenta primjenjivala lumakaf-tor/ivakaftor, dok su ostali primjenjivali tezakaftor/eleksakaftor/ivakaftor + ivakaftor. Većina pacijenata imala je prije započinjanja terapije CFTRm-om povišenu većinu frakcija: 8/19 (42%) alfa1-frakciju (u prosjeku 13% iznad gornje granice), 7/19 (37%) alfa2-frakciju (19% iznad gornje granice), 7/19 (37%) beta-frakciju (12% iznad gornje granice) i 7/19 (37%) gama-frakciju (25% iznad gornje granice) Nakon godine dana primjene CFTR-a, samo je 1 pacijent (5%) imao skromno povišenu alfa1-frakciju (6% iznad gornje granice) i 1 (5%) alfa 2-frakciju (2% iznad gornje granice), dok su čak 2/19 (10%) imala beta-frakciju povišenu (6% iznad gornje granice) te 3/19 (16%) gama-frakciju (3% iznad gornje granice). Prije uvođenja CFTRm-a 5/19 pacijenta imalo povišen CRP, a 6/19 povišenu sedimentaciju eritrocita izvan egzacerbacije, dok su godinu dana nakon uvođenja modulatora 2/19 pacijenta imala minimalno povišen CRP i SE.

RASPRAVA I ZAKLJUČAK

Uporaba CFTRm-a dovodi do smanjenja sistemske upale u pacijenta s cističnom fibrozom. Potrebna su dodatna istraživanja kako bi se otkrio posljedični mehanizam, djeluju li CFTRm direktno ili indirektno na proces upale.