

HRVATSKA PROLJETNA PEDIJATRIJSKA ŠKOLA

XXXIX. SEMINAR

# ZBORNIK

RADOVA ZA MEDICINSKE SESTRE



SPLIT, 17. - 21. TRAVNJA 2023.



NAKLADNIK:

KBC Sestre milosrdnice, Zagreb  
ISBN 978-953-7822-36-1

KBC Split  
ISBN 978-953-7288-00-6

UREDNIČKI ODBOR:

Kristina Kužnik  
Tamara Tomić

GRAFIČKO OBLIKOVANJE:

Jakša Frlan

KLINIČKI BOLNIČKI CENTAR SPLIT - KLINIKA ZA DJEČJE BOLESTI  
HRVATSKO PEDIJATRIJSKO DRUŠTVO  
HRVATSKO DRUŠTVO ZA ŠKOLSKU I SVEUČILIŠNU MEDICINU  
HRVATSKA UDRUGA MEDICINSKIH SESTARA - PEDIJATRIJSKO DRUŠTVO  
SVEUČILIŠTE U SPLITU - SVEUČILIŠNI ODJEL ZDRAVSTVENIH STUDIJA

HRVATSKA PROLJETNA PEDIJATRIJSKA ŠKOLA

Voditelj: Branka Polić

HRVATSKA PROLJETNA PEDIJATRIJSKA ŠKOLA

XXXIX. SEMINAR ZA LIJEČNIKE I MEDICINSKE SESTRE

Split, 17. - 21. 04. 2023.

Znanstveni i organizacijski odbor:

Branka Polić  
Kristina Kužnik  
Tamara Tomić

Urednički odbor:

Kristina Kužnik  
Tamara Tomić

Nakladnik:

KBC Sestre milosrdnice, Zagreb  
ISBN 978-953-7822-36-1

KBC Split  
ISBN 978-953-7288-00-6

<http://hpps.com.hr>

## KAZALO

1. Kristina Kužnik, Snježana Bota, Nikolina Bedeković, Monika Kukuruzović, Maša Malenica 10 GODINA EDUKACIJSKO-REKREACIJSKIH KAMPOVA ZA DJECU S EPILEPSIJOM U HRVATSKOJ.....	1
2. Ružica Buđak PROCJENA I ZBRINJAVANJE DJETETA SA BRONHOOPSTRUKCIJOM U PEDIJATRIJSKOJ AMBULANTI .....	8
3. Ana Čučić, Martina Pranjić ZDRAVSTVENA NJEGA DJECE OBOLJELE OD BRONHIOLITISA U KLINICI ZA INFEKTIVNE BOLESTI "DR. FRAN MIHALJEVIĆ".....	13
4. Silvija Dumić, Vlasta Palčić, Maja Kovač RESPIRATORNI SINCICIJSKI VIRUS - NOVI/STARI UZROČNIK RESPIRATORNIH BOLESTI U DJECE - ISKUSTVA KLINIKE ZA DJEČJE BOLESTI ZAGREB .....	18
5. Katarina Bogović, Marija Miković, Marija Vodopija NERIJEŠENA UPALA PLUĆA U DJECE .....	23
6. Ivana Mimica Stanić ZDRAVSTVENA NJEGA DJETETA S KONGENITALNOM TRAHEOEZOFAEALNOM FISTULOM - PRIKAZ SLUČAJA .....	29
7. Klavdija Kovačić DISCHARGE PLAN FOR A CHILD WITH CHRONIC RESPIRATORY FAILURE FROM THE TRANSITION TO THE HOME ENVIRONMENT.....	32
8. Jelena Dominiković CISTIČNA FIBROZA: KVALITETA ŽIVOTA OBOLJELIH OD PEDIJATRIJSKE DO ADULTNE DOBI - PRIKAZ SLUČAJA.....	35
9. Helena Vujatović ČETIRI SESTRE OBOLJELE OD CISTIČNE FIBROZE - PRIKAZ SLUČAJA: ZDRAVSTVENA SKRB ZA OBOLJELE, PODRŠKA TE OSNAŽIVANJE OBITELJI .....	43
10. Majda Oštir, Katarina Korenin TREATMENT OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS WITH NEW CFTR MODULATORS, THE EXPERIENCE OF CF CENTRE FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS AT THE UNIVERSITY CHILDREN'S HOSPITAL IN LJUBLJANA .....	48

11. Marija Delić ZBRINJAVANJE DJETETA NAKON TRANSPLANTACIJE PLUĆA - PRIKAZ SLUČAJA .....	51
12. Matea Miler KRONIČNI KAŠALJ KAO SIMPTOM RIJETKE PLUĆNE BOLESTI - ISKUSTVO IZ KLINIČKE PRAKSE.....	56
13. Danijela Dević INTERVENCIJE MEDICINSKE SESTRE KOD DJETETA S PRIMARNOM CILIJARNOM DISKINEZIJOM.....	67
14. Darija Drgestin DIJETE S NEUROFIBROMATOZOM TIP I - ZADACI MEDICINSKE SESTRE .....	72
15. Ines Birkić Belanović ASTMA I OSTALE ATOPIJSKE BOLESTI KAO ČIMBENICI RIZIKA ZA RAZVOJ ASTME - VAŽNOST EDUKACIJE.....	77
16. Anita Nakić, Violeta Štrbac, Jasna Petrić Duvnjak REZULTATI ALERGOLOŠKE OBRADJE DJECE S VODEĆIM SIMPTOMOM KAŠLJA .....	81
17. Anita Nakić, Jasna Petrić Duvnjak CJELONOČNA RESPIRATORNA POLIGRAFIJA - INDIKACIJE I POSTUPAK .....	86
18. Dolores Cikoja, Anamarija Brož PRIMJENA DUŠIKOVOG (II) OKSIDA U PEDIJATRIJI.....	90
19. Aleksandra Bančić, Zorica Grgić STRANO TIJELO U DONJEM DIŠNOM PUTU - PRIKAZ SLUČAJA.....	94
20. Nada Jukić PERIOPERACIJSKA SKRB 14 DANA STAROG NOVOROĐENČETA KOD LAPAROSKOPSKE ADRENALKTOMIJE - PRIKAZ SLUČAJA .....	98
21. Snježana Jolić, Nada Jukić, Simona Oršolić UBRZANI OPORAVAK NAKON OPERACIJSKOG ZAHVATA U NOVOROĐENAČKOJ DOBI - PILOSTENOZA.....	103
22. Diana Bobinec, Mara Rašić INTERVENCIJE SESTRE INSTRUMENTARKE U SKRBI ZA DIJETE KOD OPERATIVNOG ZAHVATA NA ŽUČNJAKU .....	108
23. Jelena Begić, Željka Bartulac SESTRINSKA SKRB ZA DJECU OBOLJELU OD EPILEPSIJE I KOMUNIKACIJA S RODITELJIMA .....	112

24. Jelena Begić, Željka Bartulac OGRANIČENJA I ZABRANE U DJECE I ADOLESCENATA OBOLJELIH OD EPILEPSIJE .....	117
25. Ana Komar OSOBITOSTI ZDRAVSTVENE NJEGE DJETETA SA SINDROMOM WEST.....	123
26. Tihana Muše NEURONALNA CEROIDNA LIPOFUSCINOZA - OD PRVIH SIMPTOMA DO ZAHTJEVNE SESTRINSKE SKRBI .....	127
27. Ksenija Kovačić, Karolina Klasić SESTRINSKA SKRB ZA DIJETE NAKON UGRADNJE STIMULATORA NERVUSA VAGUSA .....	132
28. Željka Martinić, Katarina Lovrinović, Christina Luš, Jadranka Sekelj Fureš, Vlasta Đuranović, Matilda Kovač Šižgorić ELEKTROENCEFALOGRAFIJA U PROCJENI POREMEĆAJA IZ AUTISTIČNOG SPEKTRA .....	137
29. Monika Čordaš, Karolina Kramarić ŠTO TREBAMO ZNATI O SINKOPI U DJEČJOJ DOBI? .....	143
30. Iva Bilandžija Kuš, Ana Škaričić, Ivana Križić, Korana Lipovac, Ksenija Fumić MEDICINSKE SESTRE - VAŽAN ČIMBENIK U PROVOĐENJU NOVOROĐENAČKOG PROBIRA.....	149
31. Karolina Kramarić, Monika Čordaš BRIGA ZA NEUROLOŠKI RAZVOJ KROZ RAZVOJNU SKRB I SKRB USMJERENU NA OBITELJ.....	155
32. Ivana Marušić Krnić PARASOMNIJE DJEČJE DOBI.....	161
33. Ines Kunić POREMEĆAJI DISANJA U SPAVANJU .....	167
34. Dragica Beštak, Draženka Tomljenović PERORALNA PRIMJENA LIJEKA - ISKORAK U LIJEČENJU SPINALNE MIŠIĆNE ATROFIJE.....	173
35. Anela Čulo NOVOSTI U LIJEČENJU SPINALNE MIŠIĆNE ATROFIJE: POZITIVNI REZULTATI I NOVI IZAZOVI .....	178

36. Ivona Mihalić PROCJENA KVALITETE ŽIVOTA DJECE OBOLJELE OD SPINALNE MIŠIĆNE ATROFIJE OD STRANE NJIHOVIH RODITELJA ODNOSNO SKRBNIKA U REPUBLICI HRVATSKOJ .....	184
37. Jelena Nekić MIASTENIJA GRAVIS: STANDARDI LIJEČENJA - PRIKAZ SLUČAJA.....	188
38. Željka Vogrinc LABORATORIJSKE PRETRAGE CEREBROSPINALNE TEKUĆINE.....	193
39. Kristina Grašo, Marija Vukušić AUTOIMUNI ENCEFALITISI U DJECE - NAŠA ISKUSTVA.....	201
40. Kristina Mekovec GUILLAIN-BARRÉOV SINDROM .....	206
41. Renata Apatić, Kristina Kužnik, Robert Lovrić ZDRAVSTVENA NJEGA I HOLISTIČKI PRISTUP DJECI OBOLJELOJ OD GUILLAIN-BARRÉOVA SINDROMA: PETOGODIŠNJA RETROSPEKTIVNA ANALIZA NA RAZINI PET HRVATSKIH BOLNICA .....	211
42. Nikolina Bedeković, Kristina Kužnik, Tatjana Kolarić UBRZANA PROGRESIJA SIMPTOMA METAKROMATSKE LEUKODISTROFIJE - PRIKAZ BOLESNIKA.....	218
43. Mihaela Evačić, Isabella Lovrić PERIFERNA NEUROPATIJA UZROKOVANA VINKA ALKALOIDIMA.....	224
44. Ivana Smetiško, Nikolina Bedeković, Kristina Kužnik SPECIFIČNOSTI U KOMUNIKACIJI KOD DJECE S TEŠKOĆAMA U RAZVOJU.....	228
45. Nikolina Ožbolt DJECA S AUTIZMOM: ZNAMO LI O TOM POREMEĆAJU?.....	232

## 10 GODINA EDUKACIJSKO-REKREACIJSKIH KAMPOVA ZA DJECU S EPILEPSIJOM U HRVATSKOJ

KRISTINA KUŽNIK, SNJEŽANA BOTA, NIKOLINA BEDEKOVIĆ,  
MONIKA KUKURUZOVIĆ, MAŠA MALENICA\*

*Edukacijsko - rekreacijski kampovi za djecu i adolescente oboljele od epilepsije organiziraju se širom svijeta i pokazali su se izuzetno korisnima kako za djecu samu, tako i za obitelj, kao i za njihovo školovanje i osamostaljenje. U Hrvatskoj je epilepsija kao kronična bolest velika nepoznanica za djecu koja boluju od te bolesti i njihove roditelje. Isto tako izražena je nedovoljna informiranost o postojanju edukacijsko rekreacijskih kampova za djecu s epilepsijom. Cilj ovog rada je prikazati kroz deset godina svrhu održavanja edukacijsko rekreacijskih kampova u RH i koliko ovakav način aktivnosti doprinosi destigmatizaciji epilepsije u djece i adolescenata. Osnovna svrha kampova je omogućavanje interakcije sa vršnjacima u sigurnom okruženju, u kojoj bolesna djeca jačaju osjećaj samopouzdanja otkrivajući što se sve može postići unatoč bolesti. Opći cilj akcije je dugoročan te obuhvaća prihvaćanje bolesti, podršku osobi i obitelji, poboljšanje našeg svakodnevnog rada i iskustva. Specifični ciljevi se odnose na rješavanje najčešćih dilema oko terapije i školovanja, organiziranje kontinuirane potpore putem dežurnih telefona i elektronskih medija, uključivanje u vrtiće, škole i obrazovne ustanove. Ovim radom prikazano je postojanje edukacijsko rekreacijskih kampova za djecu s epilepsijom u Hrvatskoj, kao izvrsnog stručnog, volonterskog načina rada zdravstvenog tima, u svrhu destigmatizacije epilepsije u djece i adolescenata.*

Deskriptori: EDUKACIJSKO-REKREACIJSKI KAMPOVI, EPILEPSIJA, DJECA, ADOLESCENTI,  
SESTRINSTVO

### Uvod

Epilepsija je kronična bolest od koje obolijevaju djeca različite dobi, od novorođenačke do adolescentne. Osnovnu kliničku manifestaciju čine epileptički napadaji koji izazivaju različite poremećaje stanja svijesti te motoričke i senzoričke fenomene (Barišić 2009.). Najtraumatičnija spoznaja

vezana uz bolest je potpuna nepredvidivost hoće li se ili ne javiti ponovni napadaj, kada će se i u kojim okolnostima dogoditi, kako će napadaj izgledati, odnosno kojeg će tipa biti i koliko dugo trajati. Pojava napadaja u vrtiću, školi ili na javnim mjestima može izazvati u djeteta osjećaj stigmatiziranosti s obzirom na predrasude koje postoje o toj bolesti u mnogih. Tome će pridonijeti i neznanje i nerazumijevanje okoline koja će djetetu braniti i školovanje i aktivnosti poput vršnjaka. Iako se na tijek bolesti može utjecati različitim lijekovima,

---

\*Klinika za pedijatriju, KBC sestre milosrdnice

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: kristina.kuznik@gmail.com

riječ je o kroničnoj bolesti koja najčešće prati bolesnika kroz čitav život. Radi se o bolesnicima koji se u mnogo slučajeva razlikuju po svom motoričkom i kognitivnom razvoju od djece bez epilepsije. Jedan dio djece ima i komorbiditet uz osnovnu bolest, odnosno drugi uzrok bolesti kod simptomatskih epilepsija, a ponekad mogu nastati i nuspojave, odnosno komplikacije dugotrajnog liječenja. Nisu svi oboljeli od epilepsije jednako pokretni i većina ih ima neku od brojnih neurorazvojnih poteškoća: cerebralna dječja kljenut, pervazivni razvojni poremećaji, poremećaji hiperaktivnosti i deficita pažnje (Bielen 2001., 2003.).

Djeca s dijagnozom epilepsije trebaju i psihološku i socijalnu potporu, kao i u slučajevima svake kronične bolesti koja traje godinama i zahtijeva dugoročno liječenje s nepredvidivim recidivima i neizvjesnom prognozom (Barišić 2009.). Djeca s epilepsijom izložena su mnogim stresorima, uključujući ograničenja u svakodnevnom funkcioniranju, zahtjevne načine liječenja, česte hospitalizacije te izostajanje iz škole i aktivnosti primjerenih dobi. Pri tom trebaju također ispunjavati dužnosti koje su obavezne u procesu odrastanja: izvršavanje školskih obaveza, razvijanje samostalnosti, stvaranje identiteta, uspostavljanje adekvatnih odnosa s vršnjacima. Navedeni problemi značajno povećavaju vjerojatnost razvoja psiholoških problema i razvoj stigme koji mogu utjecati kako na psihološku prilagodbu na bolest, tako i na tijek i ishod liječenja (Wiebe 2014.).

#### Edukacijsko rekreacijski kampovi

U želji da se djeci i adolescentima pruži adekvatna psihosocijalna podrška organiziraju se druženja s vršnjacima koji imaju isto iskustvo, kroz grupe podrške i ljetne kampove. Edukacijsko - rekreacijski kampovi za djecu i adolescente oboljele od epilepsije organiziraju se širom svijeta i pokazali su se izuzetno korisnima za djecu

i za obitelj, u mnogim aspektima, pa tako i za školovanje i osamostaljenje (Cvitanović Šojat 2010.).

Osnovna svrha organiziranja kampova za kronično bolesnu djecu je pružanje psihosocijalne podrške neophodne za dobru prilagodbu na bolest. Istraživanja iz područja zdravstvene psihologije pokazuju da je upravo socijalna adaptacija jedno od najosjetljivijih područja u razdoblju odrastanja, te da odnosi s vršnjacima značajno utječu na prilagodbu na bolest (Hrvatska udruga za epilepsiju (2011., 2013.). Edukacijsko rekreacijski kamp za djecu s epilepsijom. Dostupno na: <http://www.epilepsija.hr/> 01.02.2023.).

Jedan od načina pružanja psihosocijalne podrške djeci koja boluju od kroničnih bolesti je organizacija edukacijsko-rekreacijskih kampova. Pokazalo se da su kampovi korisni iz više razloga: socijalna prilagodba je područje posebno osjetljivo u adolescenata sa kroničnom bolešću, a odnos s vršnjacima može pomoći u adaptaciji na bolest, interakcija sa vršnjacima je aktivnost primjerena razvojnim potrebama djece i adolescenata, grupe daju mogućnost modeliranja, rješavanja problema, pomažanja drugima i povezivanja s vršnjacima koji dijele slična iskustva. Time postizemo interakcije sa vršnjacima u sigurnom okruženju u kojoj bolesna djeca jačaju osjećaj samopouzdanja otkrivajući što se sve može postići unatoč bolesti (Bielen 2007.). Druženje u kampu pomaže razvijanju navika koje su korisne i nakon povratka kući (Hrvatska udruga za epilepsiju (2011., 2013.). Edukacijsko rekreacijski kamp za djecu s epilepsijom. Dostupno na: <http://www.epilepsija.hr/> 01.02.2023.).

Dobrobiti kampa su višestruke: mogućnost upoznavanja vršnjaka koji boluju od iste bolesti, izmjenjivanje iskustava s drugom djecom, proširivanje spoznaja o svojoj bolesti i mogućnostima liječenja, jačanje samopouzdanja osobe oboljele od

epilepsije. Djeca vrlo često po prvi puta imaju mogućnost boravka negdje bez roditelja gdje mogu početi sami voditi brigu o sebi (a ipak su nadzirani) pa je to mogućnost odmora za roditelje i staratelje i oslobađanje od 24 satne svakodnevne kontrole pravovremenog uzimanja lijekova. Istaknuti treba zajednički rad svih koji borave u kampu na demistifikaciji epilepsije i informiranju šire populacije o toj kroničnoj bolesti odnosno rušenje predrasuda koje još uvijek vladaju u društvu i značajno pogoršavaju kvalitetu života oboljelih od epilepsije, a članovi stručnog tima koji su u pratnji djece imaju mogućnost doživjeti u praksi svakodnevne probleme roditelja (Bielen 2010.). Kamp također omogućuje otkrivanje rizične djece i problema koji zahtijevaju veću pažnju ili određenu intervenciju (Hrvatska udruga za epilepsiju (2011., 2013.). Edukacijsko rekreacijski kamp za djecu s epilepsijom. Dostupno na: <http://www.epilepsija.hr/> 01.02.2023.).

#### Edukacijsko rekreacijski kampovi za djecu s epilepsijom u svijetu

Organizacija raznih edukacijskih, sportskih i drugih kampova za djecu ima dugu tradiciju postojanja u svijetu. Prema literaturi prvi organizirani kamp za djecu s kroničnim oboljenjima, koji uključuje i epilepsiju, održan je u ljetu 1998. godine u nacionalnom parku Covenant Heights, Estes Park, Kolorado, u sklopu njihovih ljetnih aktivnosti i organizacije kampiranja, koje održavaju svake godine. Kamp nudi djeci mnoge prilike za učenje novih vještina, upoznavanje novih prijatelja i postizanje samostalnosti. Organizacija navedenog kampa postoji i danas i upravo su u tijeku prijave za slijedeći kamp. Aktivnosti u kojima sudjeluju djeca i adolescenti s epilepsijom traju tjedan dana i uključuju razne radionice umjetnosti i stvaranja, penjanje po stijenama, vožnju kanuom, pecanje, streličarstvo, zip-line, jahanje na konjima, noćni kamp na otvorenom uz logorovanje

kraj vatre za mogućnost stvaranja novih prijateljstava (Christian camp and conference association (1998). Covenant Heights Camp and Retreat Center. Summer Camp. Dostupno na: <http://www.covenantheights.org/?view=mobile> 01.02.2023.).

Camp Owest (djeca 8-12 godina starosti) i Camp Coelho (djeca 13-15 godina starosti) su dva izazovna i uzbudljiva ljetna kampa za djecu i adolescente s epilepsijom koje organizira Fondacija za epilepsiju okruga San Diego iz Kalifornije i traju šest dana i pet noći, a djeca su uključena u sve kamperske aktivnosti (Epilepsy Foundation Northern California (2022.). Coelho Epilepsy Youth Summer Camp. Dostupno na: [http://www.epilepsynorcal.org/?page\\_id=7](http://www.epilepsynorcal.org/?page_id=7) 05.02.2023.).

Ljetni kamp za djecu i adolescente s epilepsijom organizira i Fondacija za epilepsiju države Georgije koja organizacijom istog želi naglasiti važnost izgradnje samopoštovanja i samopouzdanja djece i adolescenata kroz prijateljstva i učenjem iz iskustava drugih u kampu. Fokus je na onome što se može napraviti i potiče se sve kampere da postignu svoj maksimum. Time stječu osjećaj pripadnosti, uspjeha i samozadovoljstva (Epilepsy foundation Georgia (2022.). Dostupno na: <http://www.epilepsy.com/> 05.02.2023.). Postoji još niz organiziranih kampova na istu temu kao što su Camp Roehr, Camp Great Rock, Camp Discovery-Michigan, Camp Ozawizeniba. Svi ovi kampovi nalaze se na području SAD ili Kanade.

U literaturi postoji nekoliko kampova za djecu i adolescente s epilepsijom koje organiziraju zemlje Europe i to prvenstveno Velika Britanija. Financiraju se sredstvima dobivenim preko donacija Fondacija za epilepsiju u raznim državama (Choi Kwo 2003.).

Svi kampovi, bez obzira tko ih organizira i financira, uključuju integraciju djece i adolescenata s epilepsijom u sva-

kodnevne aktivnosti kampiranja s ostalom djecom, mnogo sportsko - rekreativnih aktivnosti, raznih radionica preživljavanja, a sve u svrhu stjecanja novih prijateljstava, razmjene istih i sličnih iskustava, izgradnje samopoštovanja i samopouzdanja, razumijevanja bolesti i nastalog stanja, postizanja maksimuma i ostvarenja zadanih ciljeva. Uz djecu u svim kampovima sudjeluju medicinsko edukacijski timovi i mnogo volontera. Za svaki kamp specifično je da nema prisustva roditelja, a djeca se uče samostalnosti i svakodnevnom životu s kroničnom bolesti.

#### Edukacijsko rekreacijski kampovi za djecu s epilepsijom u Hrvatskoj

Edukacijsko rehabilitacijski kamp za djecu s epilepsijom u Hrvatskoj pokrenut je idejom prof. dr. sc. I. Bieleni, tadašnjeg Predsjednika Hrvatske udruge za epilepsiju te prof. dr. sc. M. Grubić, kliničkog psihologa, KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju, koja je do tada već organizirala razne kampove za djecu poput kampa djece s dijabetesom, astmom i slično. Izrađuje se projekt pod nazivom: "Unapređenje života djece i adolescenata oboljelih od epilepsije", nacrt se šalje Gradskom uredu za zdravstvo, rad, socijalnu skrb i branitelje grada Zagreba te se dobivaju sredstva i odobrenje za organizaciju. Želja i ideja Predsjednika Hrvatske udruge za epilepsiju, prof. dr. sc. I. Bieleni je da, uz pokroviteljstvo koje imamo od grada Zagreba, svake godine jedan odjel dječje neurologije iz Zagreba naizmjenično organizira kamp, a uključeni su odjeli iz KBC Zagreb, Klinike za dječje bolesti Zagreb, KBC Sestre milosrdnice i Specijalne bolnice za zaštitu djece s neurorazvojnim i motoričkim smetnjama (Bielen 2007., Cvitanović Šojat 2010.).

Prvi edukacijsko-rehabilitacijski kamp za osamnaestero djece u dobi od 8 do 18 godina održan je u Fužinama od 8.-12. listopada 2010. godine. Organiziraju ga Hrvatska udruga za epilepsiju, Odjel

dječje neurologije, Klinike za pedijatriju, KBC Zagreb i KB Sestre milosrdnice uz pokroviteljstvo Gradskog ureda za zdravstvo, rad, socijalnu skrb i branitelje grada Zagreba. Za vrijeme boravka u kampu uz djecu su cijelo vrijeme bili liječnik neuropedijatar, klinički psiholog, dvije medicinske sestre i dvije animatorice. Program Kampa je uključivao edukativne, zabavne i sportske aktivnosti s ciljem što boljeg međusobnog upoznavanja vršnjaka koji imaju istu bolest, stjecanja novih znanja o bolesti i poboljšanja psihološke prilagodbe na bolest. Slijedeće četiri godine u lipnju se kamp organizira u Selcu, a organiziraju ga redom KBC Sestre milosrdnice, Klinika za dječje bolesti Zagreb, ponovno KBC Sestre milosrdnice i zadnji kamp organizira KBC Zagreb. Nakon toga organizaciju kampova preuzima Odjel dječje neurologije i epileptologije, Klinike za pedijatriju, KBC Sestre milosrdnice uz pomoć Hrvatske udruge za epilepsiju, te se to ostvaruje do današnjih dana. Prekid je bio samo za vrijeme Covid pandemije, kada su izostala dva kampa. Od 2015. godine tri kampa zaredom su organizirana na Sljemenu zatim jedan u Stubičkim Toplicama, te zadnja dva do sada na seoskom imanju Kezele u Ivanić Gradu.

#### Intervencije i zadaci medicinske sestre u organizaciji i održavanju edukacijsko rekreacijskih kampova

Kako je navedeno u organizaciji i održavanju kampova, uz ostale članove stručnog tima sudjelovale su dvije medicinske sestre. Medicinske sestre su prvostupnice sestrištva, a imaju iskustva u organizaciji i održavanju kampova za djecu s dijabetesom. Prije samog odlaska u navedeni kamp, dobivanjem potvrde o održavanju istog, počinje se s tehničkom organizacijom navedenog. Kampovi su organizirani na potpuno identičan način, osim malih promjena u broju djece i osoblja stručno edukacijskog tima. Veći dio organizacije preuzele su medicinske sestre

dogovaranjem stručnih sastanaka tima jednom tjedno sve do odlaska u kamp. Na sastancima su se dogovarali detalji oko organizacije i podijelile zadaće za svakog člana tima. Neuropedijatri i psiholozi trebali su izraditi plan stručno edukacijskih radionica, dok su volonteri izrađivali plan rekreacijskih i zabavnih radionica. Sve ostalo oko Kampa organizirale su medicinske sestre. To je podrazumijevalo izradu popisa stvari koje djeca moraju ponijeti u kamp, izradu popisa i pripremu medicinskog pribora i lijekova za hitne intervencije, popis antiepileptika i pripremu istih, zvanje roditelja i djece koja sudjeluju u kampu, izradu i potpisivanje Suglasnosti za odlazak u kamp i Suglasnosti za fotografiranje djece, od strane roditelja. Medicinske sestre kontaktirale su roditelje o navikama djece, prehrani, socijalnoj prilagodbi i slično. Prikupile su svu potrebnu dokumentaciju za kamp o svakom djetetu: povijest bolesti, upitnici o alergijama, razne suglasnosti, kontakt brojeve. Napravljena je tabela s popisom djece koja idu u kamp, a sadržavala je osim imena i prezimena djeteta, datum rođenja, vrstu epilepsije koju dijete ima i terapiju koju uzima. U prilogu su se nalazile i povijesti bolesti za svako dijete koje su liječnici unaprijed pripremili. Unaprijed je napravljen plan i raspored aktivnosti za djecu u kampu. U kamp se u početku odlazilo autobusom, a u pratnji djece tijekom vožnje bio je medicinski tim. Kasnije su prijevoz u kamp i iz kampa preuzeli roditelji. Dolaskom u kamp nakon smještaja djece po sobama započelo se s planom aktivnosti prema rasporedu, a prvo je na popisu bila radionica upoznavanja djece međusobno, a zatim s medicinskim timom i volonterima. Kako je navedeno dnevni raspored u kampu uključivao je mnoge edukacijske, kreativne, zabavne i športske aktivnosti. U svom svakodnevnom radu u kampu medicinske sestre pratile su i pomagale djeci u izvršenju osnovnih fizioloških potreba (prehrana, kupanje, oblačenje, spavanje), te sudjelovale na svim edukacijskim, kre-

ativnim, zabavnim i športskim aktivnostima aktivno ili kao pomoć u realizaciji određene radionice. Istovremeno su djeci dijelile potrebnu propisanu terapiju, nadzirale uzimanje istog, organizirale raspored odlazaka na plažu ili šetnju noseći potreban medicinski pribor u slučaju napadaja, razgovarale s djecom o problemima vezanim uz bolest, njihovim strahovima i zapažanjima. Ispunjen je Upitnik predznanja o epilepsiji na početku kampa, kao i evaluacija uspješnosti edukacijsko-rekreacijskog kampa na kraju Testom znanja o epilepsiji. Ispunjen je i Upitnik prilagodbe na život s epilepsijom, o subjektivnoj procjeni epilepsije kao bolesti koju imaju. Jednaki upitnici i test znanja korišteni su u većini održanih kampova. Zadnji dan u kampu podijeljene su djeci simbolične nagrade za aktivnosti koje su radili u kampu tijekom njegovog održavanja.

#### Zaključak

Djeci i adolescentima s epilepsijom boravak u kampu je pomogao naučiti više o bolesti te razviti pozitivniji stav o bolesti što je preduvjet uspješne psihološke adaptacije na bolest. Uspjeh kampa naglašava potrebu i korist organiziranja budućih kampova za djecu i adolescente oboljele od epilepsije kako bismo kontinuirano i dugoročno poboljšali kvalitetu njihova života. Dokazali smo da su dobrobiti kampa višestruke: mogućnost upoznavanja vršnjaka koji boluju od iste bolesti, izmjenjivanje iskustava s drugom djecom, proširivanje spoznaja o svojoj bolesti i mogućnostima liječenja, jačanje samopouzdanja osobe oboljele od epilepsije. Djeca vrlo često po prvi puta imaju mogućnost boravka negdje bez roditelja gdje mogu početi sami voditi brigu o sebi (a ipak su nadzirani), pa imamo mogućnost odmora za roditelje i staratelje i oslobađanje od 24 satne svakodnevne kontrole pravovremenog uzimanja lijekova. Tu je i zajednički rad svih koji borave u kampu na demistifikaciji epilepsije i informira-



nju šire populacije o toj kroničnoj bolesti odnosno rušenje predrasuda koje vladaju još uvijek u društvu i značajno pogoršavaju kvalitetu života oboljelih od epilepsije, a članovi stručnog tima koji su u pratnji djece imaju mogućnost doživjeti u praksi svakodnevnne probleme roditelja. Kamp također omogućuje otkrivanje rizične djece i problema koji zahtijevaju veću pažnju ili određenu intervenciju.

Osnovni cilj organiziranja kampova za kronično bolesnu djecu je u sigurnom okruženju omogućiti djeci interakcije s vršnjacima koje jačaju osjećaj samopouzdanja, daju iskustvo što se sve može postići unatoč bolesti te pomažu u razvijanju takvih navika koje će biti korisne kad se polaznici vrate kući. Edukacija u kampu odvija se direktnim učenjem i spontano tijekom svakodnevnog druženja s vršnjacima koji imaju isto iskustvo.

Važno je sudjelovanje u edukacijskim radionicama pod stručnim vodstvom liječnika, psihologa i medicinske sestre uz rasprave o različitim temama vezanim uz bolest, tijekom liječenja i život s epilepsijom. Športske i ostale aktivnosti bile su usklađene s individualnim potrebama i mogućnostima pojedinog djeteta.

Medicinska sestra je neizostavni član tima u edukacijsko-rekreacijskom kampu za djecu i adolescente s epilepsijom radi svoje stručnosti iz područja zdravstvene njege koje obuhvaća zadovoljavanje svih fizioloških potreba kod djece i adolescenata. Ponekad je samo pomoć ili nadzor u procesu zdravstvene skrbi, no ovisno o dobi djeteta samostalno provodi mnoge intervencije koje dijete ne može samo izvršiti. Isto tako vrši podjelu i uzimanje propisane terapije, te provodi medicinske intervencije kad dođe do epileptičkog napadaja (stavljanje djeteta u bočni položaj, davanje mikrokлизme Diazepamom, postavljanje intranile i slično). Tim u radu uvažava pristup partnerstva i stručnosti. Primjenom

principa timskog rada, koristeći stručne kompetencije članova tima i provedbom mjera može se postići učinkovita psihosocijalna prilagodba i uspjeh djeteta u školi, dobra kontrola bolesti, smanjenje izostanka i hospitalizacija te uspostava dobre komunikacija s djetetom, obitelji i unutar samog medicinskog tima.

#### Literatura

1. Barišić N: Cerebralni napadaji i epilepsije u Barišić N i sur. Pedijatrijska neurologija Zagreb: Medicinska naklada, 2009; 204-94.
2. Bielen I, Cvitanović-Sojat L, Bergman-Marković B, Kosicek M, Planjar-Prvan M, Vuksic LJ, Miketek G, Matek P and the "Collaborative Group for Study of Epilepsy Epidemiology in Croatia". Prevalence of epilepsy in Croatia: a population-based survey. *Acta Neurol Scand* 2007; 116: 361-7.
3. Bielen I, Cvitanović-Šojat Lj, Durrigl V, Hajnšek-Propadalo S, Hodoba D, Lukšić I, Marušić Della Marina Branka, Paučić-Kirunčić E, Poljaković Z, Sušak R, Šepić-Grahovac D, Škarpa D, Vrca A: Živjeti s epilepsijom, Hrvatska liga protiv epilepsije, Hrvatska udruga za epilepsiju, Pliva d.d., 2001. i 2003.
4. Bielen I, Durrigl V, Hajnšek S, Krmpotić P, Šepić-Grahovac, Lončar S. Quality of life in persons with epilepsy in Croatia. *Epilepsia* 2000; 41 (suppl Florence): 16.
5. Bielen I, Košiček M, Durrigl V, Hajnšek S, Krmpotić P, Šepić-Grahovac D. The influence of age on the psychosocial domain of the quality of life in persons with epilepsy. *Coll Antropol* 2004; (In press).
6. Brainy camps (2015). Camp Great Rock. Dostupno na: <http://www.brainycamps.com/camps/camp-great-rock/>(05.02.2023.).
7. Camp Akeela (2015). Dostupno na: <http://campakeela.com/> (01.02.2023.).
8. Choi-Kwo S et al. Factors affecting the quality of life in patients with epilepsy in Seoul, South Korea. *Acta Neurol Scand.* 2003; 108: 428-34.
9. Christian camp and conference association (1998). Covenant Heights Camp and Retreat Center. Summer Camp. Dostupno na: <http://www.covenantheights.org/?view=mobile> (01.02.2023.).

10. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy: Proposal for revised clinical classification of epilepsies and epileptic syndrome. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.
11. Cvitanovic-Sojat L, Bielen I, Sruk A, Kosicek M, Planjar-Prvan M, Baraba R, Bergman-Markovic B, Butković-Soldo Social and medical care of preschool children with epilepsy in Croatia: population-based survey. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14: 73-7.
12. Hrvatska udruga za epilepsiju (2011, 2013). Edukacijsko rekreacijski kamp za djecu s epilepsijom. Dostupno na: <http://www.epilepsija.hr/> (01.02.2023.).
13. Kužnik K. (2011, 2013): Edukacijsko rekreacijski kamp za djecu s epilepsijom. Dostupno na: <http://sestrinstvo.kbcm.hr/edukacijsko-rekreacijski-kamp-za-djecu-i-adolescente-s-epilepsijom/> (05.02.2023.).

14. Leidy N et al. Seizure frequency and the health-related quality of life of adults with epilepsy. *Neurology* 2001; 57 (Suppl 4): 69-73.
15. Nastavni zavod za javno zdravstvo Dr. A.Štampar (2014). Živjeti s epilepsijom, Izaći iz sjene. Dostupno na: <http://www.stampar.hr/hr/zivjeti-s-epilepsijom-izaci-iz-sjene-nacionalni-dan-oboljelih-od-epilepsije-14-veljace-2015> (05.02.2023.).
16. Shah P. Psychosocial aspects of epilepsy. *J Indian Med Assoc.* 2002; 100: 295-8.
17. Szabó L, Siegler Z, Zubek L, Liptai Z, Körhegyi I, Bánsági B, Fogarasi A. A detailed semiologic analysis of childhood psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsia.* 2012 Feb 14. doi: 10.1111/j.1528-1167.2012.03404.

#### Summary

#### 10 YEARS OF EDUCATIONAL AND RECREATION CAMPS FOR CHILDREN WITH EPILEPSY IN CROATIA

Kristina Kužnik, Snježana Bota, Nikolina Bedeković, Monika Kukuruzović, Maša Malenica

*Educational-recreational camps for children and adolescents suffering from epilepsy are organized around the world and have proven to be extremely useful both for the children themselves and for the family, as well as for their education and independence. In Croatia, epilepsy as a chronic disease is a big unknown for children suffering from this disease, and their parents. Insufficient information about the existence of educational and recreational camps for children with epilepsy was also expressed. The aim of this paper is to show the purpose of holding educational and recreational camps in the Republic of Croatia over ten years and how much this type of activity contributes to the destigmatization of epilepsy in children and adolescents. The main purpose of the camps is to enable interaction with peers in a safe environment where ill children strengthen their sense of self-confidence by discovering what could be achieved despite their illness. The general goal of the action is long-term and includes accepting the disease, supporting the person and family, improving our daily work and experience. Specific goals relate to solving the most common dilemmas regarding therapy and schooling, organizing continuous support via hotlines and electronic media, inclusion in kindergartens, schools and educational institutions. This paper shows the existence of educational and recreational camps for children with epilepsy in Croatia, as an excellent professional, volunteer way of working of the health team for the purpose of destigmatizing epilepsy in children and adolescents.*

Descriptors: EDUCATIONAL-RECREATION CAMPS, EPILEPSY, CHILDREN, ADOLESCENTS, NURSING

## PROCJENA I ZBRINJAVANJE DJETETA SA BRONHOOPSTRUKCIJOM U PEDIJATRIJSKOJ AMBULANTI

RUŽICA BUĐAK\*

*Akutna respiratorna infekcija je najčešći razlog dolaska djeteta u pedijatrijsku ambulantu. Vrlo česta klinička prezentacija respiratorne infekcije je bronhoopstrukcija, koja zahtijeva inicijalnu procjenu općeg stanja djeteta i njegovih vitalnih funkcija. Bronhoopstrukcija je stanje koje obilježavaju izražene smetnje disanja: dijete diše plitko, ubrzano i kratkog je daha te se čuje „sviranje“ pri disanju. Simptomi mogu perzistirati od blagih do vrlo teških. Nastaju kao posljedica spazma mišićne stijenke malih dišnih puteva. Rizikni faktori za nastanak bronhoopstrukcije su dojenačka dob, muški spol, anatomsko uski dišni putevi, izloženost duhanskom dimu, pozitivna obiteljska anamneza, prematuritet te infekcije virusima koji su skloniji izazivanju spazma glatkog mišićja bronha. U pedijatrijskoj ambulanti Poliklinike za dječje bolesti Helena tijekom 2022. godine pregledano je 356 djece sa simptomima akutne respiratorne infekcije. U radu je prikazano zbrinjavanje pacijenata s obzirom na etiologiju, kliničku manifestaciju i terapijske mogućnosti s posebnim osvrtom na one koje su se manifestirale kliničkom slikom bronhoopstrukcije. Adekvatno i pravovremeno prepoznavanje simptoma i znakova ugroženosti respiratorne funkcije djeteta s akutnom respiratornom infekcijom te dobra timska suradnja značajno pridonose sprječavanju komplikacija i dobroj perspektivi oboljelog djeteta.*

Deskriptori: BROHOOPSTRUKCIJA, RESPIRATORNA INFEKCIJA, DIJETE

### UVOD

Akutni bronhitis je upala sluznice bronha i jedno od najčešćih stanja u dječjoj dobi koje zahtijeva zbrinjavanje u pedijatrijskim ambulantom. Akutni bronhitis je uzrokovan infekcijom velikih dišnih puteva, najčešće je virusne etiologije i obično je samoograničavajući. Ponekad ga mogu

uzrokovati alergeni i iritansi. Nadražujuće tvari (iritansi) unose se udisanjem - dim, zagađeni zrak i prašina (1). Iritansi dovode do spazma mišićne stijenke dišnih puteva (bronhokonstrikcije), što se prezentira karakterističnom kliničkom slikom bronhoopstrukcije. Povremeno virusna infekcija gornjih dišnih puteva može napredovati do donjih dišnih puteva, što rezultira akutnim bronhilitisom ili pneumonijom. Klinička slika akutnog bronhilitisa je prezentirana kašljem, dispnejom, tahipnejom, interkostalnim retrakcijama, adinamijom, razdražljivošću i inapetencijom. Kašalj nakon

\*Poliklinika za dječje bolesti Helena  
Pedijatrijska pulmologija, Pedijatrijska alergologija  
i klinička imunologija

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: ruzicavg@gmail.com

akutnog bronhilitisa obično traje do 14 dana, ali povremeno može perzistirati 4 ili više tjedana (2).

Dijagnozu akutnog bronhitisa postavljamo na temelju anamneze, fizikalnog pregleda djeteta i laboratorijskih nalaza. Mjerenje saturacije krvi kisikom ima značajnu ulogu u procjeni ozbiljnosti bolesti, zajedno s vrijednostima pulsa, vrijednostima tjelesne temperature i frekvencije disanja (3). Akutna bronhoopstrukcija u dojenčadi često ima dugotrajan tijek, u neke djece opažene su ponavljajuće epizode. Temeljna patogenetska podloga bronhoopstrukcije je spazam mišićne stijenke dišnih puteva, uz pridruženi upalni proces stijenke. Cilj liječenja bronhoopstrukcije je osiguravanje adekvatne oksigenacije i hidracije djeteta. Opće fizikalne mjere liječenja uključuju mirovanje, primjenu antipiretika u stanjima povišene tjelesne temperature, odgovarajući oralni unos tekućine i toaletu nosa te povišen položaj, kontrolu mikrookoliša. Specifične mjere liječenja uključuju primjenu inhalacijske terapije bronhodilatatorima (racemični adrenalin, salbutamol, hipertona otopina Natrij Klorida), primjena peroralnih/parenteralnih lijekova (antibiotici, metilprednizolon). Prepoznavanje prediktora astme i uvođenje odgovarajuće terapije je ključno za uspješno liječenje (4).

Bronhilitis je akutna upala bronhiole, najčešće virusne etiologije. Najčešće se javlja u dojenčadi i djece mlađe od dvije godine. Klinički je prezentiran disajnim tegobama koje mogu biti praćene febrilitetom. Najčešći virusni uzročnik akutnog bronhilitisa u dojenčadi je respiratorni sincicijski virus. Tipična klinička slika se manifestira dispnejom, tahipnejom, uvlačenjem međurebrenih prostora i juguluma, wheezingom, sipnjom i stenjanjem. Bolest ima raznolik i složen klinički tijek, čiji simptomi mogu varirati od blagih do teških i brzo dovesti do zatajenja disanja (5). Respiratorni distress sindrom sprječava odgovarajući oralni unos, što rezultira

čestim posjetima liječniku i prijemima u bolnicu. To je postao jedan od najčešćih razloga hospitalizacije djece mlađe od 2 godine tijekom zimskih mjeseci. Liječenje je suportivno i treba uključivati hidraciju, aspiraciju sekreta iz gornjih dišnih puteva te pažljivo praćenje znakova respiratornog zatajenja kako bi se pravodobno poduzele mjere potrebe za intubacijom i mehaničkom ventilacijom što u konačnici poboljšava ishode liječenja. Antibiotici se primjenjuju samo ako je bronhilitis kompliciran bakterijskom superinfekcijom (6). Dijete s bronhilitisom treba zbrinuti u adekvatnom prostoru s pristupom opremi za aspiraciju i kisikom. Veliku pažnju treba posvetiti postupcima kontrole infekcije. Respiratorna kontaktna izolacija može smanjiti nozokomijalni prijenos (7). Bronhodilatatori se često koriste u liječenju bronhilitisa. Međutim, bronhodilatatorska učinkovitost za ovu bolest je dvojbeno. Aktivno se raspravlja o učinku inhalacijske terapije hipertonične fiziološke otopine (3%-tni NaCl) na bronhilitis, a u Cochrane pregledu je objavljeno da se inhalacijska primjena hipertonične fiziološke otopine čini sigurnom i da skraćuje duljinu hospitalizacije u dojenčadi s prosječnim smanjenjem od 10 sati. Nekoliko je studija pokazalo da salbutamol može povećati broj otkucaja srca i razinu zasićenosti kisikom u dojenčadi s bronhilitisom (8).

### RAZRADA

#### Materijali i metode

U ovom radu se koriste podaci informacijskog sustava pedijatrijske ambulante Poliklinike za dječje bolesti Helena iz 2022. godine. Provedena je retrospektivna analiza povijesti bolesti 356 pacijenata s dijagnozom akutnog bronhitisa pregledanih u općoj pedijatrijskoj ambulanti Poliklinike Helene u navedenom razdoblju.

## Rezultati i rasprava

Tijekom 2022. godine u općoj pedijatrijskoj ambulanti Poliklinike Helena pregledano je ukupno 3001 dijete, od čega je s dijagnozom akutnog bronhitisa bilo njih 356, odnosno 11,87%. Od tog broja, 112 je dječaka i 78 djevojčica. Od 356 dijagnoza bronhoopstrukcije, 33 (9,27%) je ponavljajućih. Dob djece s dijagnozom akutnog bronhitisa tijekom 2022. godine je prikazan u Tablici 1.

Tablica 1.  
Dob djece s dijagnozom akutnog bronhitisa.

Godina rođenja djeteta	Broj djece s dg. akutnog bronhitisa
2012.	2
2013.	6
2014.	8
2015.	12
2016.	14
2017.	12
2018.	23
2019.	27
2020.	35
2021.	31
2022.	20

Zbrinjavanje djece s bronhoopstrukcijom je uključivalo praćenje vitalnih funkcija (broj respiracija, saturaciju i puls, temperaturu), zatim hidraciju djeteta i primjenu inhalacija salbutamola.

Alharbi i suradnici navode da je bronhiolitis najčešća bolest u djece mlađe od 2 godine i vodeći je uzrok hospitalizacija u ovoj dobnoj skupini. To je sezonska bolest, koja se najčešće javlja kao epidemija tijekom zimskih mjeseci u oko 1%-3% sve zdrave djece i više od 10% u visokorizič-

nim skupinama. Isto tako, navode da bronhiolitis predstavlja veliki javnozdravstveni teret u cijelom svijetu gdje 2%-10% slučajeva zahtijeva hospitalizaciju. Oko 5% slučajeva RSV bronhiolitisa zahtijeva prijem u Jedinicu intenzivnog liječenja. Smrtnost je vrlo niska u razvijenim zemljama, ali visoka u zemljama u razvoju, vjerojatno zbog prenapučenosti, loše prehrane, visoke inokulacije i slabe medicinske skrbi. Smrtnost je visoka u visokorizičnim skupinama i doseže 47% kod djece s kroničnom plućnom bolesti i 49,7% kod dojenčadi s prirođenim srčanim bolestima. Autori navode da je RSV dominantni patogen odgovoran za oko 70% slučajeva bronhiolitisa u svijetu. Djeca mogu imati širok raspon simptoma, od jednostavne infekcije gornjih dišnih putova do respiratornog zatajenja koje zahtijeva potporu respiratora. Infekcija RSVom obično ima blag tijek, ali povremeno postaje ozbiljan, posebno u visokorizičnim skupinama kao što su nedonošad, djeca s prirođenim srčanim bolestima, djeca s kroničnom bolesti pluća i djeca s metaboličkim bolestima i imunodeficijencijama te mlađa dojenčad. Vrhunac incidencija RSV bronhiolitisa javlja se u dojenčadi između jednog i šest mjeseci starosti (9).

Nguyen i suradnici su proveli istraživanje u Dječjoj bolnici Haiphong u Vijetnamu u vremenskom razdoblju od listopada 2016. do rujna 2017. godine, a uključeni su svi prijemi u pedijatrijsku ambulantu zbog bronhiolitisa djece mlađe od 2 godine. U istraživanju je sudjelovalo ukupno 377 djece, od toga 261 dječak i 116 djevojčica; djeca mlađa od 6 mjeseci bila su najveći udio (57%). U svih bolesnika nađeni su klinički simptomi akutnog bronhiolitisa kao što su kašalj, tahipneja i nosna sekrecija. Broj oboljelih od bronhiolitisa povećan je u zimsko-proljetnom razdoblju, a čimbenici rizika uključivali su dob ( $\leq 6$  mjeseci), nisku porođajnu težinu, prijevremeni porod, djecu koja nisu dojena, izloženost duhanskom dimu (10).

## ZAKLJUČAK

Akutni bronhitis jedna je od najčešćih infekcija u djece mlađe od 5 godina i vodeći je uzrok hospitalizacije. Mikrobiološki uzročnici mogu biti različiti. Virusni patogeni, posebice respiratorni sincicijski virus i rinovirusi, navode se kao vodeći uzročnici u razvoju ozbiljnih epizoda.

Pregledom informacijskog sustava pedijatrijske ambulante Poliklinike Helena može se zaključiti da je tijekom 2022. godine većina djece s dijagnozom akutnog bronhitisa bila u dobi mlađoj od dvije godine, što je dokazano i u literaturi, da su najznačajniji simptomi dispneja, tahipneja, niže vrijednosti saturacije kisikom, blijeda i orošena koža, oslabljen apetit i nosna sekrecija. Dokazali smo da je bronhoopstrukcija bila češće dijagnosticirana u muške djece. Liječenje djece s dijagnozom akutne bronhoopstrukcije je uključivalo suportivne mjere i primjenu inhalacija bronhodilatatorima što je u većini slučajeva polučivalo povoljan učinak. Manje od 2% pregledane djece s dijagnozom bronhoopstrukcije je zahtijevalo liječenje u jedinici intenzivnog liječenja.

## LITERATURA

1. Tanner M, Karen Roddis J. Antibiotics for acute bronchitis. *Nurs Stand*. 2018; 32 (27): 41-3.
2. Altiner A, Wilm S, Däubener W, Bormann C, Pentzek M, Abholz HH, Scherer M. Sputum colour for diagnosis of a bacterial infection in patients with acute cough. *Scand J Prim Health Care*. 2009; 27 (2): 70-3.
3. Braman SS. Chronic cough due to acute bronchitis: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2006; 129 (1): 95-103.
4. Carolan PL. Pediatric Bronchitis Treatment & Management. *Children's Hospitals and Clinics of Minnesota*; 2019. Dostupno na adresi: <https://emedicine.medscape.com/article/1001332-treatment#d8> (datum pristupa 10.03.2023.)

5. Bem RA, Bont LJ, van Woensel JB. M. Life-threatening bronchiolitis in children: eight decades of critical care. *The Lancet Respiratory Medicine*. 2020; 8 (2): 142-4.
6. Wagner T. Bronchiolitis. *Pediatr Rev*. 2009; 30 (10): 386-95.
7. Hall CB, Weinberg GA, Iwane MK, Blumkin AK, Edwards KM, Staat MA, i sur. The burden of respiratory syncytial virus infection in young children. *N Engl J Med*. 2009; 360 (6): 588-98.
8. Cai Z, Lin Y, Liang J. Efficacy of salbutamol in the treatment of infants with bronchiolitis. *Medicine*. 2020; 99 (4): 1-9.
9. Alharbi AS, Alqwaiee M, Al-Hindi MY, Mosalli R, Al-Shamrani A, Alharbi S, i sur. Bronchiolitis in children: The Saudi initiative of bronchiolitis diagnosis, management, and prevention (SIBRO). *Ann Thorac Med*. 2018; 13 (3): 127-43.
10. Nguyen SN, Thi Nguyen TN, Tung Vu L, Nguyen TD. Clinical Epidemiological Characteristics and Risk Factors for Severe Bronchiolitis Caused by Respiratory Syncytial Virus in Vietnamese Children. *Int J Pediatr*. 2021; 1-6.

## Summary

### ASSESSMENT AND TREATMENT OF CHILDREN WITH BRONCHOOBSTRUCTION IN THE PEDIATRIC CLINIC

*Ružica Budak*

*The most common reason of a child's visit to the pediatric clinic is an acute respiratory infection. A very common symptom of a respiratory infection is broncho-obstruction which requires an initial assessment of the child's general condition and vital functions. Acute broncho-obstruction is a condition characterized by severe breathing problems: the child breathes shallowly, rapidly and is short of breath, and "whistling" is heard when breathing. Symptoms can range from mild to very intense, and are a reflection of spasm of the small airways. Risk factors for the development of bronchial obstruction are infant age, male gender, anatomically narrow airways, exposure to tobacco smoke, genetics, prematurity, and infections with viruses that are more likely to cause spasm of the bronchial smooth muscle. In 2022, 356 children with symptoms of acute respiratory infection were examined in the pediatric outpatient clinic of the Helena Polyclinic. The paper presents the treatment of patients with regard to etiology, clinical manifestation and therapeutic options, with special reference to those who presented with acute broncho-obstruction. Adequate and timely recognition of symptoms and signs of compromised respiratory function in a child with an acute respiratory infection and good team cooperation significantly contribute to the prevention of complications and a good outcome for the affected child.*

Descriptors: BRONCHIAL OBSTRUCTION, RESPIRATORY INFECTION, SYMPTOMS

## ZDRAVSTVENA NJEGA DJECE OBOLJELE OD BRONHIOLITISA U KLINICI ZA INFEKTIVNE BOLESTI "DR. FRAN MIHALJEVIĆ"

ANA ČUČIĆ, MARTINA PRANJIĆ\*

*Bronhiolitis je akutna bolest donjeg dišnog sustava od koje najčešće oboljevaju dojenčad i djeca do dvije godine starosti. Najzastupljeniji uzročnik bronhiolitisa je Respiratorni sincicijski virus (RSV), koji značajno doprinosi velikom broju hospitalizacija. Virus se prenosi kontaktom s inficiranim sekretima ili kontaminiranim predmetima, te kapljično, a pošto RSV može relativno dugo preživjeti izvan žive okoline, (čak više od 24 sata u osušenim kapljicama sekreta) to mu olakšava širenje i čini ga značajnim uzročnikom nozokomijalnih infekcija (1). Radi dosta učestalih potreba za hospitalizacijom, pogotovo dojenčadi, vrlo je važna sestrinska skrb i njega oboljele djece. Medicinske sestre/tehničari su dio medicinskog tima i sudjeluju u zbrinjavanju oboljelih. Liječenje je uglavnom simptomatsko, adekvatna hidracija (intravenska ili na nazogastričnu sondu), antipireza i održavanje prohodnosti gornjih dišnih puteva, a oksigenoterapija se preporučuje ako saturacija hemoglobina kisikom padne ispod 90-92%. Cilj ovog rada je prikazati zadatke i posao medicinskih sestara/tehničara, te fizioterapeuta u zbrinjavanju i njezi djece oboljele od bronhiolitisa kojima je potrebno adekvatno bolničko liječenje, zbog težine njihove bolesti.*

Deskriptori: RSV, ASPIRACIJA, INHALACIJA, ANTIPIREZA, HIDRACIJA, MEDICINSKA SESTRA, DIJETE

### Uvod

Bronhiolitis je akutna respiratorna infekcija malih dišnih puteva (bronhiola). Većinom je uzrokovan virusima, a karakteriziraju ga simptomi gornjih dišnih puteva (rinoreja) nakon kojih slijede simptomi donjih dišnih puteva. Najviše oboljevaju djeca do 2 godine starosti. Bronhiolitis je bolest hladnih mjeseci u godini i najveći broj oboljelih javlja se u periodu od studenog do ožujka, kada dominiraju RSV i

virusi influence. RSV (Respiratorni sincicijski virus) je najčešći uzročnik bronhiolitisa. Uzročnik bronhiolitisa u organizam ulazi kroz sluznicu gornjih dišnih puteva gdje se razmnožava i proširuje na donje dišne puteve.

### Klinička slika

Inkubacija traje od 2-5 dana, a bolest počinje začepljenošću ili curenjem nosa, blagim kašljem, suzenjem očiju. Nakon 1-3 dana pojavljuju se simptomi od strane donjih dišnih puteva. Kašalj postaje intenzivniji i razvija se dispneja (širenje nosnih krila, uvlačenje juguluma i

---

\*Klinika za infektivne bolesti "Dr. Fran Mihaljević"

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: anacucic76@gmail.com

interkostalnih prostora), klimanje glavom. Vrlo često prisutna je tahipneja i tahikardija. Temperatura je obično blaže povišena. Djeca su često inapetentna, klonula, pospana i razdražljiva. Simptomi su najizraženiji između petog i sedmog dana bolesti, a prosječno bolest traje 12 dana (2). Apneja se pojavljuje u do 5% hospitalizirane djece i može biti jedan od prvih simptoma bolesti, pogotovo kod prematurno rođene djece i djece do 2 mjeseca starosti. Najvažnija komplikacija bronhiolitisa je respiratorna insuficijencija. Mortalitet hospitaliziranih je manji od 1%. Na temelju kliničke slike postavlja se dijagnoza bronhiolitisa.

### Liječenje

Liječenje bronhiolitisa uglavnom je simptomatsko, osim ako je uzročnik virus influenza, koji se liječi lijekom ostelnavirom. Antibiotičko liječenje potrebno je samo kod pojave bakterijske suprainfekcije. Simptomatsko liječenje uključuje antipirezu, adekvatnu hidraciju i posebno važnu - njegu dišnih puteva. Oksigenoterapija se preporučuje u slučajevima kad je saturacija kisika manja od 90 do 92%. U

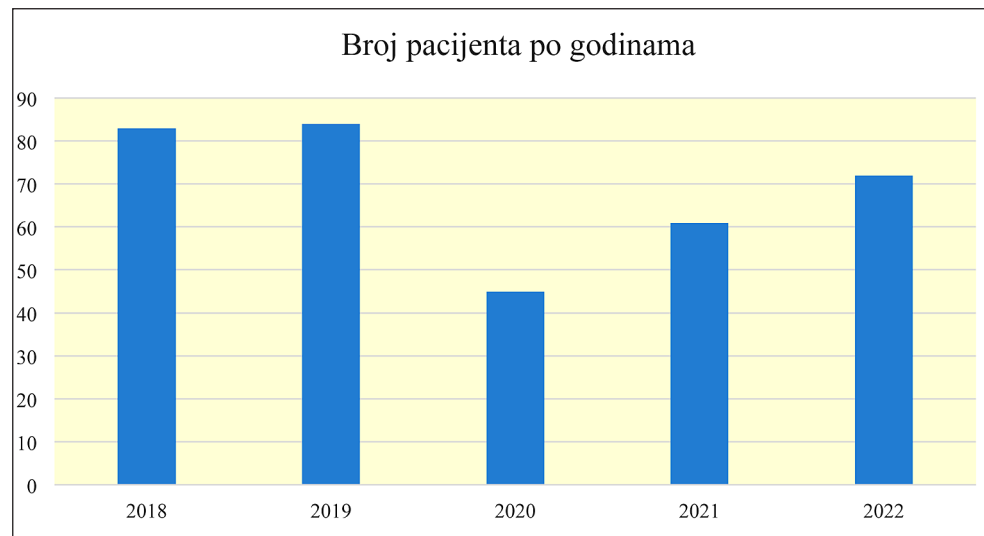
liječenje je uvrštena i inhalatorna terapija i to upotreba inhalacijskih bronhodilatatora i inhalacije fiziološkom otopinom.

### Statistički podaci

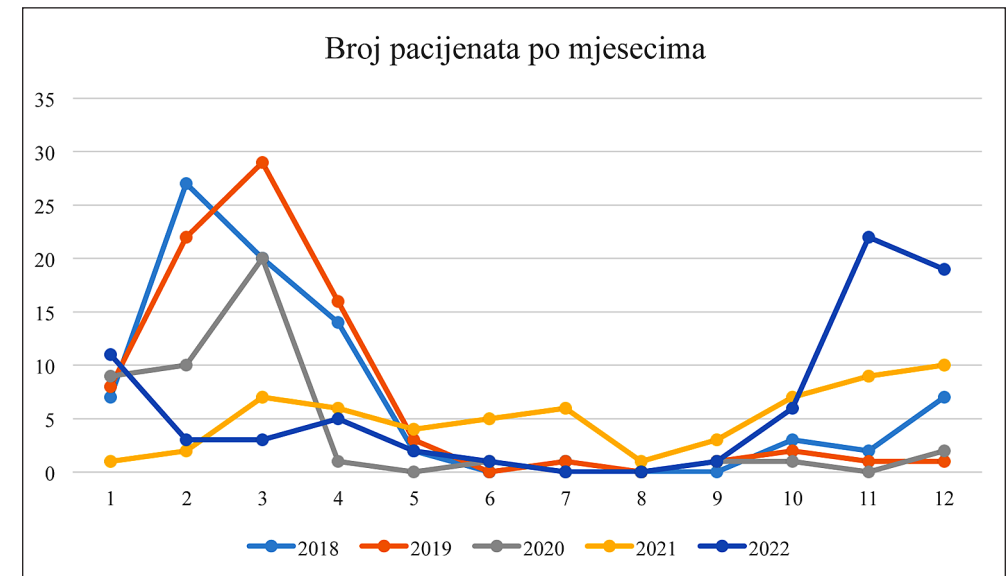
Iz statističkih podataka u periodu od početka 2018. do kraja 2022. godine može se zaključiti da je najveća pojavnost bolesti u zimskim mjesecima (od listopada do ožujka), te da kroz analizirani vremenski period pada broj oboljelih u vrijeme epidemije uzrokovane SARS-CoV-2. Prema dobi najviše obolijevaju dojenčad (0-12 mjeseci).

### Cilj rada

Cilj ovog rada je prikazati zadatke i posao medicinskih sestara/tehničara i fizioterapeuta u zbrinjavanju i njezi djece oboljele od bronhiolitisa, kojima je potrebno adekvatno bolničko liječenje, zbog težine njihove bolesti. Indikacije za hospitalizaciju su: toksičan aspekt, poteškoće u hranjenju, letargija, dehidracija, umjereni do teški respiratorni distress koji se očituje jednim ili više znakova poput dispneje, ta-



Grafički prikaz 1.  
Broj pacijenata oboljelih od bronhiolitisa kroz godine.



Grafički prikaz 2.  
Broj pacijenata oboljelih od bronhiolitisa mjesečno.

hipneje >70 udisaja u minuti, cijanoze (3). Primitak djeteta na bolnički odjel obuhvaća:

- mjerenje vitalnih funkcija (temperatura, RR, RF, Spo2.);
- postavljanje venskog puta;
- uzimanje uzoraka za laboratorijske pretrage (krv, urin, nazofaringealni aspirat);
- RTG pluća;
- toaleta gornjih dišnih puteva;
- postavljanje nazogastrične sonde;
- respiratorna fizikalna terapija;
- inhalacije fiziološke otopine i primjena inhalatorne terapije (salbutamol, atrovent, pulmicort).

Mjerenjem vitalnih funkcija dobiva se uvid u težinu bolesti, pogotovo mjerenjem respiratorne frekvencije i praćenjem izgleda djeteta kod inspiriraja i ekspiriraja

jer kod bronhiolitisa je vrlo često disanje ubrzano uz vidljivu dispneju (korištenje pomoćne dišne mišićne mase, uvlačenje juguluma, širenje nosnih krila, intrakostalna retrakcija, stenjanje...).

U slučaju da se zasićenost kisikom kreće od 90-92% na sobnom zraku potrebna je suplementacija kisika putem nosnog katetera ili maske. Ukoliko ni onda ne dolazi do poboljšanja saturacije, a dispneja se pogoršava, liječnici odlučuju je li potrebno dijete staviti na aparat za potporu disanja putem visokih protoka kroz nosnu kanilu (HFNC) ili na neki tip mehaničke ventilacije (neinvazivna ventilacija ili invazivna ventilacija putem endotrahealnog tubusa).

Jedna od najbitnijih stavki u liječenju bronhiolitisa je redovita i kvalitetna toaleta gornjih dišnih puteva. Iz više studija dokazano je da kod bronhiolitisa nije potrebna duboka aspiracija osim kod pacijenata sa nekim kroničnim bolestima (mišićna atrofija, distrofija...) Mehanička aspiracija nosa uz korištenje kapi za nos s fiziološkom otopinom, može uvelike po-

moći u ublažavanju djelomične opstrukcije gornjih dišnih puteva, a time i smanjiti probleme kod disanja kao i kod hranjenja.

Respiratorna fizioterapija je važan segment u liječenju bronhiolitisa. Prije svake aspiracije poželjno je provesti respiratornu fizikalnu terapiju (inhalacija, određeni drenažni položaj, vibracija, perkusija), osim ako postoji kontraindikacija poput povišenog intrakranijskog tlaka, pneumotoraksa, hematotoraksa, pleuralnog izljeva. Respiratorna fizioterapija novorođenčadi i dojenčadi vrlo je specifična i mora biti prilagođena svakom djetetu posebno. Ovisno o konzistenciji sekreta, djecu je potrebno prije aspiracije inhalirati fiziološkom otopinom da bi se sekret "otopio" i tako lakše odstranio aspiracijom.

Vrlo bitna je i dobra rehidracija koja se može provoditi intravenozno ili peroralno, a s obzirom da je sisanje i gutanje otežano, najčešće to bude putem nazogastrične sonde. Djeca oboljela od bronhiolitisa često su inapetna, zbog začepjenosti gornjih dišnih puteva teško sisaju i gutaju, učestalo se zakašljavaju te se s time povećava mogućnost aspiracije želučanog sadržaja u dišni sustav. Da bi se to izbjeglo, takvim bolesnicima potrebno je uvesti nazogastričnu sondu te ih hraniti češće s manjom količinom, tj. količina hrane treba biti procijenjena prema tome koliko dijete hrane može podnijeti, a da mu ta količina u želucu ne otežava već otežano disanje. Bitno je da su djeca sita i da zadovoljavaju potrebu za kalorijskim unosom. Prije svakog obroka vrlo važno je provesti adekvatnu toaletu dišnih puteva.

### Zaključak

Iz svega navedenog može se zaključiti da je zbrinjavanje djece oboljele od bronhiolitisa vrlo kompleksno i zahtijeva suradnju svih članova medicinskog tima - liječnika, medicinskih sestara i fizioterapeuta. Nakon postavljanja dijagnoze

i ordiniranja terapije, medicinske sestre i fizioterapeuti su dio tima koji navise vremena provode uz dijete, prate njegovo kliničko stanje te provode svu ordiniranu i simptomatsku terapiju. Redovite aspiracije sekreta, nakon inhalacija i pripreme djeteta za aspiraciju što uključuje provođenje kompletne respiratorne fizikalne terapije, ključne su za brži oporavak djeteta i skraćivanje broja dana na bolničkom liječenju.

### Literatura

1. Roglić S. i sur. Bronhiolitis uzrokovan respiratornim sincicijskim virusom u razdoblju od 2003. do 2009. godine, Infektološki glasnik. 2009; 29 (3): 101-10.
2. Roglić S, Begovac U. i sur. Klinička infektologija. Zagreb. Medicinska naklada. 2009; 138-41.
3. Piedra P, Stark AM. Bronhiolitis in infants and children: Treatment, outcome, and prevention. Dostupno na: [https://www.uptodate.com/contents/bronchiolitis-in-infants-and-children-treatment-outcome-and-prevention?search=bronchiolitis&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/bronchiolitis-in-infants-and-children-treatment-outcome-and-prevention?search=bronchiolitis&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1), pristupljeno 5. ožujka 2023.

### Summary

CHILDREN SUFFERED FROM BRONCHIOLITIS IN UNIVERSITY HOSPITAL FOR INFECTIOUS DISEASES "DR. FRAN MIHALJEVIĆ"

Ana Čučić, Martina Pranjić

*Bronchiolitis is an acute disease of the lower respiratory system that most often affects infants and children up to two years of age. The most common cause of bronchiolitis is the respiratory syncytial virus (RSV), which significantly contributes to a large number of hospitalizations. The virus is transmitted by contact with infected secretions or contaminated objects, and by droplet transmission, and since RSV can survive for a relatively long time outside the living environment (even more than 24 hours in dried droplets of secretion), this facilitates its spread and makes it a significant cause of nosocomial infections (1). Since the need for hospitalization is quite high, especially for infants, nursing care and care of sick children is very important. Nurses/technicians are part of the medical team and participate in the treatment of patients. Treatment is mainly symptomatic, adequate hydration (intravenous or nasogastric tube, antipyresis and maintenance of patency of the upper respiratory tract, and oxygen therapy is recommended if hemoglobin oxygen saturation falls below 90-92%). The aim of this work is to show the importance of adequate aspiration, respiratory physical therapy, and the use of inhalations with physiological solution in addition to inhalation therapy prescribed by the doctor (salbutamol, atrovent, pulmicort...).*

Descriptors: RSV, ASPIRATION, INHALATION, ANTIPYRESIS, HYDRATION, NURSE

## RESPIRATORNI SINCICIJSKI VIRUS - NOVI/STARI UZROČNIK RESPIRATORNIH BOLESTI U DJECE - ISKUSTVA KLINIKE ZA DJEČJE BOLESTI ZAGREB

SILVIJA DUMIĆ, VLASTA PALČIĆ, MAJA KOVAČ\*

*Od proglašenja pandemije koronavirusa 2020. godine drastično se smanjio broj zaraženih bolesnika drugim vrstama respiratornih virusa, kako među odraslom populacijom tako i među djecom. Zbog kontinuiranog nošenja maski, izbjegavanja bliskih kontakata, učestalog pranja ruku i brige za vlastitu sigurnost, mogućnost širenja koronavirusa i drugih virusa značajno je pala. Smanjivanjem gore navedenih mjera i postupaka osobne zaštite dolazi do ponovnog porasta broja zaraženih respiratornim virusima, između ostalog i respiratornim sincicijskim virusom (RSV). RSV spada u vrstu pneumovirusa i najčešći je uzročnik virusnih upala gornjeg dišnog sustava kod novorođenčadi, dojenčadi i male djece do četiri godine starosti. Virus je sezonski i javlja se u zimu i rano proljeće, a dokazuje se brisom nazofarinksa. Infekcija RSV-om se najčešće manifestira kao bronhilitis u novorođenčadi i dojenčadi te kao pneumonija. Kod veće djece i odraslih osoba u većini slučajeva prođe kao obična prehlada bez težih simptoma. Kod manje djece češće su komplikacije, veća je vjerojatnost hospitalizacije te takvi bolesnici zahtijevaju dugotrajniju skrb, njegu i liječenje. U ovom radu prikazati će se rezultati istraživanja provedenog u Klinici za dječje bolesti Zagreb na Odjelu za pedijatrijsku pulmologiju, alergologiju i imunologiju. Istraživanje je provedeno u vremenskom razdoblju od listopada 2022. do ožujka 2023., a obuhvatit će svu hospitaliziranu djecu s dokazanim RSV uzročnikom bolesti. U istraživanju će biti iskazani podaci o dobi, spolu i starosti hospitalizirane djece, duljini njihove hospitalizacije, korištenoj terapiji te provedenim specifičnim postupcima u zdravstvenoj njezi djece te komplikacijama i njihovom rješavanju. Zdravstvena njega djeteta sa RSV infekcijom zahtijeva teoretsko znanje o svim mogućim medicinskim problemima i komplikacijama infekcije, ali i o primjeni specifičnih postupaka i sestrinskih intervencija važnih u zbrinjavanju oboljele djece.*

Deskriptori: MEDICINSKA SESTRA, RESPIRATORNI SINCICIJSKI VIRUS, DIJETE

### UVOD

Respiratorni sincicijski virus (RSV) spada u vrstu pneumovirusa i čest je uzročnik upala gornjeg dišnog sustava kod novo-

rođenčadi, dojenčadi i male djece do četiri godine starosti. Virus je otkriven 1965. godine i od tada je prepoznat kao vodeći uzročnik respiratornih oboljenja i komplikacija kod djece mlađe od šest mjeseci na globalnoj razini (1). Infekcija RSV-om dokazuje se uzimanjem brisa nazofarinksa, a može biti komplicirana stanjima poput

\*Klinika za dječje bolesti Zagreb

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: silvija.dumic@yahoo.com

pneumonije, febriliteta, osipa i sl. Kod manje djece, dojenčadi i novorođenčadi češće su komplikacije zaraze, a kod veće djece zaraza se u većini slučajeva manifestira kao obična prehlada koja se simptomatski liječi i prolazi bez hospitalizacije (2).

U Klinici za dječje bolesti Zagreb, na Klinici za pedijatriju na odjelu za pulmologiju, alergologiju i imuno reumatologiju liječe se pacijenti oboljeli od raznih bolesti respiratornog sustava kao što su: bronhitis, bronhilitis, astma, cistična fibroza, pneumonije, respiratorne insuficijencije i sl. neovisno o tome jesu li te bolesti primarne ili nastale kao komplikacija određenog virusa ili bakterije. U razdoblju od listopada 2022. godine do ožujka 2023. godine na odjelu za pulmologiju bilo je hospitalizirano 90 djece s dokazanim RSV uzročnikom bolesti.

### METODE

U svrhu ovog retrospektivnog istraživanja korištena je medicinska dokumentacija i podatci dostupni u dokumentaciji Bolničkog informacijskog sustava (BIS). Svi podatci pacijenata koriste se isključivo u svrhu ovog istraživanja za što je i dobivena dozvola etičkog povjerenstva Klinike za dječje bolesti Zagreb.

### RASPRAVA

Od 90 hospitaliziranih pacijenata s dokazanim RSV-om od listopada 2022. do ožujka 2023. samo je troje djece bilo starije od četiri godine (jedno dijete imalo je 11 godina, ali i pridruženu cerebralnu paralizu, epilepsiju i česte respiratorne insuficijencije, drugo dijete u dobi od 7 godina i 10 mjeseci imalo je otprije poznatu i nekontroliranu astmu, a treće dijete bilo je staro 6 godina i nije imalo druge kronične bolesti ili komorbiditete) što nam pokazuje kako RSV i dalje više napada manju djecu. Najviše je bilo zaražene dojenčadi, njih čak 54.

Od ukupnog broja zaraženih imamo pozitivan nalaz u 19 novorođenčadi, u djece između jedne i četiri godine virus je dokazan kod njih 17. U distribuciji prema spolu bilježimo veću pojavnost kod muškog spola gdje je virus izoliran u 52 muške djece, dok je ukupno bilo pozitivno 38-ero ženske djece.

Svako je dijete individua za sebe, pa tako svatko zahtijeva različitu vrstu i razinu skrbi, primjenu različitih specifičnih postupaka zdravstvene njege i duljinu hospitalizacije. Prosječno su djeca s RSV dokazanim virusom na bolničkom liječenju provela 5 dana, a najduža hospitalizacija na odjelu trajala je 11 dana. Na duljinu hospitalizacije utječe i prisutnost drugih kroničnih bolesti, stanja i izolata koji mogu prolongirati liječenje i oporavak od infekcije. Dvanaestero je pacijenata s izoliranim RSV-om imalo otprije poznate kronične bolesti, stanja ili dodatno izolirane viruse. Od kroničnih stanja ili komorbiditeta možemo izdvojiti slijedeće: dismorfija, niski rast, astma, Otahara sindrom, epilepsija kod dvoje djece, hidrocefalus s postavljenom VP drenažom, hipotrofija i česti respiratorni distresi kod jednog djeteta, anemija, izolat noro virusa kod dvoje djece i BHS-A praćen osipom kod jednog djeteta. Osim kroničnih bolesti, komplikacije kod RSV-a ono su što usporava oporavak od same infekcije. Najčešća komplikacija koja je bila prisutna kod čak 39 pacijenata bio je febrilitet koji se kod većine uspješno kupirao antipireticima. Desetero je djece razvilo pneumoniju, a dvoje otitis. Također je dvoje djece razvilo osip, a jedno je imalo i tonzilofaringitis. Jedno dijete s pozitivnim RSV virusom razvilo je proljevaste stolice u kojima je dokazan Noro virus koji je također prolongirao oporavak.

Sva stanja i bolesti, kao i komplikacije, multidisciplinarno se liječe, pa tako i infekcija RSV-om. U oporavak čak 60 pacijenata bio je uključen rad fizioterapeuta koji su provodili fizikalnu terapiju, respi-



ratornu terapiju ili prodisavanje, ovisno o komplikacijama koje je dijete razvilo. Kod sve je djece bila primijenjena intravenozna nadoknada tekućine i simptomatsko liječenje zbog smanjenog unosa hrane i tekućine koja se javljala zbog kašlja, zakašljavanja, umora i kongestije nosa.

Inhalacijska terapija ono je što kod male djece jako olakšava disanje, ublažava upalne procese, smanjuje retenciju sekreta i pomaže pri širenju malih dišnih puteva (3). Od ukupnog broja djece njih 84 djece primalo je inhalacijsku terapiju, a od toga je njih 35 inhalirano receptivnom koji olakšava disanje prilikom spazma bronha, brzo djeluje te je najviše je bio primjenjivan kod novorođenčadi i dojenčadi. Nadalje, 14 je djece bilo inhalirano samim Salbutamolom, a njih 19 dobivalo je kombinirane inhalacije Salbutamola i Ipratropij - bromida kako bi se prolongiralo njihovo djelovanje na opstrukciju disanja. Inhalacijska terapija Salbutamola i 3,3% NaCl-a pokazala se učinkovitom kod primjene kod dojenčadi, a primilo ju je 8 pacijenata, dok je samo 3 dobivalo inhalacije 3,3% NaCl-om, a kod dvoje djece primijenjene su inhalacije samo 9% NaCl-om bez dodatka lijekova.

Zadatak je medicinske sestre prepoznati potrebe pacijenta i osigurati mu zadovoljavanje osnovnih ljudskih potreba. Djeci je nekada pomoć potrebna više nego odraslim ljudima. Najbolji primjer je iskašljavanje i ispuhivanje nosa koje mala djeca, dojenčad i novorođenčad nisu u stanju sami izvesti. Jedan od najviše korištenih postupaka, kod čak 79 pacijenata bila je aspiracija sekreta iz nosa i usta. Osim aspiracije, kod 36 pacijenata pokazala se potreba za primjenom terapije kisikom preko maske ili nazalnog katetera. Važna zadaća medicinskih sestara bila je kontrolirati razinu zasićenosti krvi kisikom i u dogovoru s nadređenim liječnikom primijeniti terapiju kisikom i korigirati njegove protoke.

Kontinuirano praćenje stanja djece pokazalo je kako je kod 9 pacijenata s dokazanim RSV-om bilo potrebno postavljanje nazogastrične sonde (NGS). "Radi sprječavanja neishranjenosti i aspiracije, djetetu se postavlja sonda da zadovolji njegove nutritivne potrebe" (4). Nutritivne potrebe djece i samim time osnovna ljudska potreba za uzimanjem hrane i tekućine kod ove djece bila je ugrožena zbog kašlja, zakašljavanja i umora. Kod dvoje djece pokazala se potreba za izvođenjem lumbalne punkcije zbog nejasnih nalaza upalnih parametara i visokih febriliteta. Oboje djece bila su dojenčad i ni kod jednog nije nađen niti jedan patološki uzročnik ni izolat u likvoru dobivenom iz lumbalne punkcije.

Kod rapidnog pogoršanja djeteta s RSV-om, pada saturacija kisika u krvi, dispneje, duljeg korištenja pomoćne muskulature za disanje i sl. dijete se premješta u jedinicu intenzivnog liječenja - ili s odjela ili odmah s hitnog prijema u bolnicu. Od ukupnog broja djece s RSV-om njih je 7 liječeno u jedinici intenzivnog liječenja i svih sedmero preseljeno je na odjel pulmologije nakon završetka liječenja u JIL-u.

Jedan od lijekova izbora i brzog reagiranja kod bronhoopstrukcije, a često se primjenjuje kod djece s RSV-om, je kortikosteroid koji se primjenjuje intravenoski. Broj pacijenata koji je primio intravenske kortikosteroide jednokratno ili višekratno kroz nekoliko dana je 46, a to je pokazalo dobre rezultate u vidu porasta saturacija, smirivanja disanja, manjeg korištenja pomoćne muskulature prilikom disanja i sl.

U razdoblju od listopada 2019. do ožujka 2020. prije pandemije koronavirusa, na odjelu za pulmologiju, alergologiju i imuno reumatologiju Klinike za dječje bolesti Zagreb bilo je hospitalizirano 28 djece s dokazanim RSV uzročnikom bolesti što je 62 djece manje nego u istom razdoblju 2022./2023. Pacijenti su prije pandemije rjeđe su zahtijevali terapijsku potporu kisi-

kom, manje ih je bilo smještno u jedinicu intenzivnog liječenja, njih 16 bilo je febrilno, ali samo dvoje djece razvilo je pneumoniju. Inhalirani su jednako često s istim inhalacijama jer jednako djeluju na organizam, ali je puno manje djece dobivalo terapiju kortikosteroidima. Omjer muških i ženskih bolesnika s RSV-om bio je točno 50:50, a prosječna duljina hospitalizacije bila je 6 dana.

#### ZAKLJUČAK

RSV je stari uzročnik respiratornih bolesti kod male djece. Pandemija koronavirusa usporila je kretanje svih drugih virusa, pa tako i RSV-a, barem prividno. U najžešćem vremenu pandemije nisu se uzimali brisevi na ostale viruse i bakterije intenzitetom na koji smo navikli, već samo na koronavirus, pa se pretpostavljalo da su drugi virusi i bakterije naprosto u stanju mirovanja. Smanjivanjem mjera izolacije, nažalost rjeđim pranjem ruku i ukidanjem socijalne distance došlo je do ponovne pojavnosti raznih bolesti.

Iako kraj epidemije još službeno nije proglašen, populacija diljem svijeta, ali i kod nas se opustila u pogledu korištenja zaštitne opreme. Naš je zadatak i dalje educirati djecu i roditelje o pravilnom korištenju zaštitne opreme, higijeni ruku, provjetranjima prostora, a svakako i pravilnoj i pravovremenoj primjeni ordinirane terapije za bolesti koje se javljaju.

Ovim istraživanjem dokazali smo kako je RSV i dalje prisutan te još prisutniji nego prije pandemije u pedijatrijskoj populaciji. Također, jedan od zaključaka je da je velikom broju djece bila potrebna potpora kisikom kao i nastavak liječenja u jedinicama intenzivnog liječenja. Češće su primjenjivani kortikosteroidi te se i dalje primjenjuju česte inhalacijske i fizikalne terapije. Zajedničkim radom više dionika u liječenju bolesnika (medicinske sestre, fizioterapeuti, liječnici...) može se i mora

postići benefit u ozdravljenju pacijenata s RSV-om. Zadaća je medicinske sestre pratiti vitalne znakove pacijenta, mjeriti saturaciju, procjenjivati opće stanje, sudjelovati u terapijsko-dijagnostičkim postupcima i olakšavati pacijentu koji sam možda još ne zna kako da si sam "olakša disanje".

#### LITERATURA

1. Jha, A. Jarvis, H. Fraser, C. Openshaw, P JM. Sheffield. SARS, MERS and other, Viral Lung Infections. 2016.
2. Tesini, B L. Respiratorni sincicijski virus (RSV) i infekcije Humanim metapneumovirusom. HEMED. Dostupno na: <https://www.hemed.hr/Default.aspx?sid=12265>, pristupljeno: 14. travnja 2023.
3. Šubarić M. Inhalacijska terapija u kliničkoj praksi. U: Nastavni tekstovi. Preddiplomski studij Sestrinstvo. Sveučilište Sjever. Sveučilišni centar Varaždin. 2017.
4. Ivšac J. i sur. Put od hranjenja sondom do peroralne prehrane (logopedski pristup). Paediatr Croat 2007; 51: 2007.

### Summary

#### RESPIRATORY SYNCYTIAL VIRUS - NEW/OLD CAUSE OF RESPIRATORY DISEASES IN CHILDREN - EXPERIENCES OF CHILDREN'S HOSPITAL ZAGREB

*Silvija Dumić, Vlasta Palčić, Maja Kovač*

*Since the declaration of the coronavirus pandemic in 2020, number of patients infected with other types of respiratory viruses has drastically decreased, both among the adults and among children. Due to continuous wearing of masks, avoidance of close contacts, frequent hand washing and concern for personal safety, the possibility of spreading the coronavirus and other viruses has decreased significantly. By reducing the above - mentioned measures and personal protection procedures, the number of people infected with respiratory viruses, including respiratory syncytial virus (RSV), is increasing again. RSV belongs to the type of pneumovirus and is the most common cause of viral inflammation of the upper respiratory system in newborns, infants, and small children up to four years of age. The virus is seasonal and appears in the winter and early spring and is proven by swabbing the nasopharynx. RSV infection is most often manifested as bronchiolitis in newborns and infants and as pneumonia. In older children and adults, in most cases, it passes like as an ordinary cold without more serious symptoms. Complications are more common in smaller children, hospitalization is more likely and such patients require longer-term care, nursing and treatment. This paper will present the results of research conducted at the Children's hospital Zagreb at the Department of Pediatric Pulmonology, Allergology and Immunology. The research was conducted in the period from October 2022 to March 2023 and will include all hospitalized children with proven RSV as the causative agent of the disease. The research will present data on the age, gender and age of hospitalized children, the length of their hospitalization, types of therapy used and the specific procedures carried out in the health care of children, as well as complications of the RSV infection and their resolutions. Health care of a child with RSV infection requires theoretical knowledge about all possible medical problems and complications of the infection, but also about the application of specific procedures and nursing interventions important in the care of sick children.*

Descriptors: NURSE, RESPIRATORY SYNCYTIAL VIRUS, CHILD

## NERIJEŠENA UPALA PLUĆA U DJECE

KATARINA BOGOVIĆ, MARIJA MIKOVIĆ, MARIJA VODOPIJA\*

*Upala pluća ili pneumonija najčešća je akutna infekcija plućnog tkiva, uključujući alveolarne prostore i intersticij. Tipična klinička slika pneumonije uključuje povišenu temperaturu i kašalj, uz odgovarajući radiološki nalaz. Najteža je upalna bolest dišnog sustava uzrokovana različitim virusima ili bakterijama, ali i kemijskim oštećenjima (inhaliranim toksinima, tekućinom ili plinovima). Pneumonija je jedan od vodećih uzroka smrtnosti djece u svijetu. Prema podacima Svjetske zdravstvene organizacije pneumonija je u 2019. godini činila 14% svih smrti djece mlađe od 5 godina i 22% svih smrti djece u dobi od 1 do 5 godina. Osim visoke stope smrtnosti, upala pluća česti je razlog hospitalizacije bolesnika, a isto tako česta je bolnička infekcija. Kod određenog broja bolesnika može se razviti tzv. neriješena upala pluća (engl. nonresolving pneumonia). Takva pneumonija perzistira unatoč liječenju, zbog nemogućnosti detekcije patogenog uzročnika ili njegove rezistencije na primijenjenu terapiju. U bolesnika s neriješenom pneumonijom, uz početnu infekciju vrlo se često razviju komplikacije. Većina bolesnika s neriješenom pneumonijom ima u podlozi osnovnu bolest kao što je astma, prirođeni ili stečeni imunološki poremećaj, bronhopulmonalna displazija, cistična fibroza, GERB, anomalije dišnog sustava, itd. Liječenje je djece s neriješenom pneumonijom empirijsko i ovisi o kliničkom stanju djeteta, dobi, uzročniku bolesti kao i njegovoj osjetljivosti na terapiju. Zdravstvena njega djeteta s neriješenom pneumonijom kompleksna je, zahtijeva timski pristup i poznavanje osobitosti dišnog sustava kod djece kako bi se na vrijeme uočila svaka promjena zdravstvenog stanja pacijenta koja odstupa od normalnog. U svakodnevnoj skrbi za bolesno dijete uz provođenje opće njege, postupci zdravstvene njege usmjereni su na olakšavanje disanja i iskašljavanja, provođenja mjere antipireze, rehidraciju i osiguranje adekvatne prehrane.*

Deskriptori: NERIJEŠENA UPALA PLUĆA, SESTRINSKA SKRB, DIJETE

### Uvod

Respiratorni trakt djeteta razlikuje se od respiratornog trakta odrasle osobe po anatomiji i fiziologiji cijelog sustava te se upravo zbog specifičnosti respiratornog su-

stava oboljenja javljaju u drugačijem obliku nego kod odrasle osobe. Postoji nekoliko klasifikacija pneumonija u dječjoj dobi, ali niti jedna nije jedinstvena.

Etiološka je podjela svakako najbolja, ali zbog mnoštva različitih uzročnika dijagnoza se teško postavlja. U kliničkoj podjeli pneumonija baziranoj na etiologiji dijelimo ih na bakterijske (alveolarne) i atipične (intersticijske) (1). S praktičkog stajališta ovakva podjela je vrlo važna jer svr-

---

\*Dječja bolnica Srebrnjak  
Odjel za alergologiju i pulmologiju predškolske i školske dobi

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: katarina.bogovic1@gmail.com

stava pneumoniju u jednu od dvije osnovne skupine koje zahtijevaju različiti terapijski pristup u liječenju. Što je dijete mlađe, to je simptomatologija i klinička prezentacija bolesti jače izražena. U novorođenačkoj dobi pneumonije se dijele u tri skupine. To su pneumonije nastale u trudnoći (transplacentarne), nosokomialne pneumonije i intersticijske pneumonije.

U dobi do navršanih 6 mjeseci života kao uzročnici prevladavaju virusi, osobito respiratorni sincicijski virus (RSV), hemofilus B, pneumokok i stafilokok. Kod starije dojenčadi i male djece infekcije donjih dišnih puteva najčešće su uzrokovane virusima (RSV, virusi parainfluence, influenzae i adenovirusi). Od bakterija najčešći je uzročnik pneumokok. Kod školske djece i adolescenata najčešći su uzročnici mikoplazma i klamidija pneumonije, adenovirusi, pneumokok. Isti uzročnik različito se klinički manifestira s obzirom na dob i imunološki odgovor djeteta. Patološko-anatomski i rendgenski oblici pneumonija u djece ovise više o životnoj dobi djeteta, manje o uzročniku bolesti. Neriješena upala pluća je upala pluća koje napreduje, sporo dolazi do izlječenja ili ne dolazi do izlječenja unatoč propisanoj terapiji (2). Predstavlja izazov u svakodnevnoj praksi svih zdravstvenih djelatnika, a stvarna je incidencija kod djece nepoznata (3).

### Dijagnostika

Dijagnostički postupci djece s pneumonijom obuhvaćaju kliničku procjenu, rendgensku obradu pluća, katkada i kompjuteriziranu tomografiju (CT) i ultrazvučni pregled, pribavljanje i pregled iskašljaja i drugih respiratornih sekreta, različite bakteriološke i serološke pretrage, brze metode otkrivanja antigena te invazivne tehnike (4). Kod mlađe djece uzorak iskašljaja vrlo je teško dobiti, poseban problem pribavljanje je kvalitetnog uzorka iz donjeg dijela dišnog sustava, a da pritom ne dođe do kontaminacije koja nastaje pri prolazu

kroz nazofarinks. Inhalacija s mukolitikima uz fizioterapiju može pomoći pri prikupljanju uzorka.

Bronhoskopija je minimalno invazivna metoda i preporuča se kao inicijalna procedura za detektiranje bronhalnih lezija. U kompliciranim slučajevima kao što je perzistirajuća ili recidivirajuća pneumonija ili kod imunokompromitiranog pacijenta potrebno je učiniti bronhoskopiju (4). Dijagnostika fleksibilnim bronhoskopom s bronhoalveolarnim lavatom (BAL) pokazala se kao vrlo učinkovita i sigurna metoda u evaluaciji kod "nonresolving" pneumonije (3). Uzimanjem uzorka prilikom bronhoskopije mogu se izolirati mikroorganizmi koji nisu reagirali na antibiotsku terapiju. Upotrebom fiberoptičkih instrumenata i specijalnih zaštićenih katetera te specijalnih četkica za uzimanje obrisaka sluznice bronha, skoro se u potpunosti izbjegava kontaminacija florom iz gornjeg respiracijskog trakta i omogućuje uzimanje materijala s mjesta patološkog procesa (5). Osim bronhoskopije ostale se invazivne metode rijetko izvode, indicirane su u bolesnika u kojih prethodni dijagnostički i terapijski postupci nisu dali očekivani rezultat (6).

### Liječenje

Izbor načina liječenja ovisi o uzročniku bolesti, dobi djeteta i ozbiljnosti simptoma. Svaka se pneumonija počinje liječiti antibioticima, osim kada je u pitanju jasni slučaj virusne pneumonije. Antibiotička terapija obično traje 7 do 10 dana, a kod stafilokokne pneumonije i drugih komplikacija liječenje traje i do 6 tjedana. Odluku o hospitalizaciji donosi liječnik na osnovu kliničkih parametara i dobi djeteta. Primjenjuje se i tzv. "switch" terapija, prijelaz s parenteralne na peroralnu terapiju nakon 2-3 dana kako bi se smanjio broj dana hospitalizacije (4). Zadaća medicinske sestre je također pružiti kvalitetnu zdravstvenu njegu, koja obuhvaća: hidraciju djeteta,

antipirezu, suzbijanje suhog kašlja, pospješivanje iskašljavanja, primjenu terapije kisikom (2).

### Simptomi

Bakterijske pneumonije se često razvijaju nakon infekcije gornjeg dišnog sustava uz iznenadni porast temperature praćen zimicom i tresavicom te dispnejom. Produktivan kašalj, praćen je s gnojno sukrvavim iskašljajem pa se pacijenti mogu žaliti na probadanje u prsima i glavobolju (2). Atipične pneumonije imaju postepen tijek jer se klinički simptomi razvijaju puno sporije. Dijete je febrilno, kašlje suho i podražajno. Vrlo često su prisutni uredni parametri laboratorijskih nalaza.

### Sestrinska skrb

Hospitalizacija predstavlja stresnu situaciju za dijete i njegovu obitelj. S obzirom na dob djeteta medicinska sestra ima važnu zadaću kako pristupiti djetetu i na koji način započeti komunikaciju, bila ona verbalna ili neverbalna (7). Pravilan pristup medicinske sestre pomoći će djetetu i obitelji što bolje prilagodbi.

Medicinska sestra koja sudjeluje u zbrinjavanju hospitalizirane djece mora poznavati osobitosti respiratornog sustava u djece kako bi pravovremeno uočila promjenu zdravstvenog stanja te planirala zdravstvenu njegu djeteta. Planiranje je bitno za utvrđivanje intervencija koje su prikladne pacijentovu stanju. Intervencije medicinske sestre u zbrinjavanju pacijenta proizlazi iz sljedećih bolesnikovih problema: nestašice zraka, smanjenog podnošenja napora, kašlja i boli u prsima, visoke temperature, smanjene mogućnosti brige o sebi, zabrinutosti i straha (8). Njega djeteta s neriješenom upalom pluća u bolnici uglavnom je potporna i uključuje rutinsko praćenje i procjenu respiratornog statusa i oksigenacije djeteta, procjenu unosa i rizika od sepse (9).

### Intervencije medicinske sestre:

- promatranje pacijenta, uzimanje sestrinske anamneze, razumijevanje pacijenta - postojećeg stanja i njegove bolesti;
- stalni nadzor i monitoring pacijenta ovisno o težini bolesti;
- psihička i fizička priprema djeteta za svaki dijagnostički i terapijski postupak;
- kontrola vitalnih funkcija;
  - mjerenje tjelesne temperature i provođenje mjera antipireze
  - praćenje respiratornog statusa - brzina, ritam, dubina disanja, prisutnost dispneje, tahipneje, hipoksije, prisutnost upotrebe pomoćne dišne muskulature mišića
  - praćenje pulsa - ritam, frekvencija
  - mjerenje krvnog tlaka - porast ili pad vrijednosti
  - praćenje saturacije kisikom pomoću pulsnog oksimetra ili mjerenjem parcijalnog tlaka kisika u arterijskoj krvi (acidobazni status), jer previsoke koncentracije kisika mogu izazvati oštećenje retine oka, usporeno disanje i pogoršanje stanja svijesti (7).
- smještanje pacijenta u povišeni polusjedeći položaj - podizanje glave i pravilan položaj olakšavaju ekspanziju pluća, omogućujući pacijentu učinkovite disanje: dojenče mora ležati na jastuku s lagano zabačenom glavom u stranu, ispod gluteusa ili koljena može se staviti valjak od plahte kako dijete ne bi skliznulo (7);
- primjena kisika i ostale terapije prema odredbi liječnika;

- rehidracija i pravilna prehrana - peroralno i parenteralno prema odredbi liječnika: dijete može biti izloženo riziku za dehidraciju ako loše jede i pije te ako je febrilno;
- pažljivo praćenje unosa i iznosa tekućine pomaže u određivanju rizika za dehidraciju: postavljanje nazogastrične sonde može biti indicirano ukoliko pacijent ne može uzimati hranu na usta pa treba osigurati prehranu koja zadovoljava nutritivne potrebe pacijenta;
- humidifikacija zraka u prostoriji gdje pacijent boravi ili samo zraka koji udiše;
- respiratorna fizikalna terapija - vježbe disanja, relaksacija, drenaža, tehnika iskašljavanja: fizioterapija je prsnog koša važna jer opušta i mobilizira sekret (10);
- redovita kontrola plinova u krvi;
- pojačana njega kože i sluznice;
- planiranje perioda aktivnosti i odmora;
- osiguranje odmora pacijentu;
- praćenje kašlja - intenzitet, pojavu, učestalost, period u kojem se javlja, ovisnost o vanjskim čimbenicima, je li praćen bolovima u prsnom košu, ometa li aktivnost, izaziva li mučninu i povraćanje: učinkovit, usmjeren kašalj također može poboljšati prohodnost dišnih putova (10);
- praćenje iskašljaja - boja, količina, izgled, miris: zbog sakupljanja sekreta u nosu i ustima i nemogućnosti manje djece da iskašljaju potrebno je provoditi aspiraciju sekreta: sekret treba ukloniti jer zadržani sekret ometa izmjenu plinova i može usporiti oporavak (10): također adekvatnom hidracijom pojačava se cilijarna aktivnost koja pospješuje uklanjanje sekreta i smanjenje viskoznosti (11);
- prevencija komplikacija i infekcija;
- pružanje podrške djetetu i roditeljima;
- provođenje edukacije roditelja.

#### Sestrinske dijagnoze

- Neadekvatna prohodnost dišnih puteva u/s hipersekrecijom.
- Smanjena aktivnost u/s poremećenom respiratornom funkcijom.
- Visok rizik za dehidraciju u/s pojačanim znojenjem i hiperventilacijom.
- Otežano disanje u/s bolovima u grudima i hipoksijom.
- Visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine u/s disanjem na usta i pojačanim iskašljavanjem.
- Poremećaj prehrane u/s dispneom i abdominalnom distenzijom 2° gutanje zraka.
- Visok rizik za febrilitet u/s infektivnim procesom.
- Visok rizik za nastanak infekcije.
- SMBS u/s umorom 2° neadekvatno disanje i oksigenacija.
- SPN u/s hipoksemijom.
- Neupućenost.
- Anksioznost u/s dispnejom.
- Nesanica u/s kašljem, ortopnejom i strahom.
- Socijalna izolacija u/s umorom, depresijom, zaokupljenošću bolešću.
- Neučinkovito sučeljavanje s novonastalom situacijom.
- Poremećaj izmjene plinova u/s neadekvatnom ventilacijom i perfuzijom.

- Bol.
- Hospitalizam.

#### Zaključak

Rješavanje ovog tipa pneumonija započinje procjenom rizičnih faktora koji doprinose konačnoj kliničkoj slici, ovisno o dobi djeteta, istodobnoj prisutnosti dviju ili više bolesti, ozbiljnosti i identifikaciji specifičnog uzročnika. Moderniziranim i širokim spektrom dijagnostičkih mogućnosti, većinom se pronalazi način za terapijsko liječenje bolesti i time dug period prisutnosti simptoma ipak rezultira pozitivnim ishodom. Sestrinska skrb za bolesnika zahtjeva konstantnu i sveobuhvatnu brigu kako fizičkih tako i psihičkih faktora koji stvaraju tegobe.

Obzirom na dugotrajnost prisutnosti simptoma i širok spektar dijagnostičkih postupaka neophodno je biti djetetu podrška i razumjeti njegovo stanje, te maksimalno uključiti u proces liječenja i roditelje. Liječenje može trajati dugo i nužno je da dijete, ukoliko je u bolničkim uvjetima, ima ispunjeno vrijeme što sličnije i sa što više aktivnosti kao i kod kuće, uz adekvatan nadzor stručnog osoblja.

#### Literatura

1. Markotić A. Imunopatogeneza pneumonija. *Medicus*. 2016; 25 (1): 7-14.
2. Gowrishankar NC, Subramanyam L, Balachandran A. 8.3 Nonresolving pneumonia- Approach to Management. *Algorithms in Pediatric and Adolescent Practice*. 2018; 58 (11): 101.
3. Bhat JI, Wani WA, Ahmad QI, Charoo BA, Ali SW, Ahangar AA, Ahmad M. Flexible bronchoscopy in non-resolving pneumonia. *Indian J Pediatr*. 2017; 84: 681-4.
4. Ahel V, Rožmanić V. Pneumonije u dječjoj dobi. *Medicus*. 2005; 14 (1): 91-8.
5. Žulj I. Fiberbronhoskopija u etiološkoj dijagnostici pneumonije. *Med Vjesn*. 1999; 31 (1-4): 117-20.

6. Kuzman I. Pneumonije: uzročnici i dijagnostika. *Medicus*. 2005; 14 (1): 71-82.
7. Ceilinger J. Pneumonije u djece. *Varaždin: Sveučilište Sjever*; 2015; Dostupna na: <https://zir.nsk.hr/islandora/object/unin:449>.
8. Pavlov N, Perić I. *Pulmološke bolesti i komorbiditeti*, Medicinski fakultet, Split, 2018.
9. Ebeledike C, Ahmad T, Martin SD. *Pediatric Pneumonia (Nursing)*. StatPearls Publishing, Treasure Island (FL). 2022.
10. Belleza M. *Pneumonia. Nursing Care Management*. Nurseslabs. 2021. Dostupno na: [https://nurseslabs.com/pneumonia/#nursing\\_priorities](https://nurseslabs.com/pneumonia/#nursing_priorities).
11. Vera M. *Pneumonia: nursing care plan+ nursing diagnosis*. Nurseslabs. 2023. Dostupno na: <https://nurseslabs.com/pneumonia-nursing-care-plans/>.

## Summary

### NONRESOLVING PNEUMONIA IN CHILDREN

Katarina Bogović, Marija Miković, Marija Vodopija

*Pneumonia is the most often acute infection of the lung tissue, including the alveolar spaces and interstitium. The typical clinical presentation of pneumonia includes fever and cough, with corresponding radiological findings. It is the most severe inflammatory disease of respiratory system, caused by various viruses and bacteria, but also by chemical damage (inhaled toxins, liquids or gases). Pneumonia is one of the leading causes of death in children worldwide. According to data from the World Health Organization, in 2019, pneumonia accounted for 14% of all deaths of children under 5 years of age, but 22% of all deaths of children aged 1 to 5 years. In addition to the high mortality rate, pneumonia is a frequent reason for hospitalization of patients and hospital-acquired infections. Pneumonia is an acute disease, which is cured after a certain period, usually within a month. A certain number of patients may develop the so-called nonresolving pneumonia. Such pneumonia persists despite treatment due to the inability of detecting the pathogenic agent or its resistance to the applied therapy. Patients with nonresolving pneumonia, in addition to the initial infection, often develop complications. Studies show that most patients with nonresolving pneumonia have an underlying disease such as asthma, congenital or acquired immune disorder, bronchopulmonary dysplasia, cystic fibrosis, GERD, respiratory system anomalies, etc. Treatment of children with nonresolving pneumonia is empirical and depends on the child's clinical condition, its age, the causative agent of the disease as well as its sensitivity to therapy. The health care of a child with nonresolving pneumonia is complex, requiring a team approach and knowledge of the peculiarities of the respiratory system in children in order to detect in time any change in the patient's health condition that deviates from normal. In daily care for a patient, in addition to providing general care, health care procedures are aimed at facilitating breathing and coughing, implementing antipyresis measures, rehydration and ensuring adequate nutrition.*

Descriptors: NONRESOLVING PNEUMONIA, NURSING CARE, CHILD

## ZDRAVSTVENA NJEGA DJETETA S KONGENITALNOM TRAHEOEZOFAGEALNOM FISTULOM - PRIKAZ SLUČAJA

IVANA MIMICA STANIĆ\*

*Kongenitalna traheozofagealna fistula (TEF) je rijetka razvojna malformacija u novorođenačkoj dobi. To je abnormalni spoj između jednjaka i traheje, a manifestira se prekomjernom sekrecijom iz usta, kašljem i cijanotičnom bojom kože oko usana pri hranjenju, te apnejom. Do uspostave konačne dijagnoze, liječenje je simptomatsko. To uključuje inhalacije i aspiraciju sekreta iz dišnih puteva. Potrebno je pratiti saturaciju kisika u krvi, zbog mogućnosti prestanka disanja. Dijagnoza se uspostavlja na temelju kliničke slike, RTG nativnog abdomena, CT-a prsišta te endoskopskom pretragom-traheoskopijom. Potreban je multidisciplinarni pristup u zbrinjavanju dojenčeta u ovom slučaju, sva potrebna sestrinska skrb i edukacija majke, počevši od hranjenja putem nazogastrične sonde, respiratorne drenaže do aspiracije gornjih dišnih puteva.*

Deskriptori: TRAHEOEZOFAGEALNA FISTULA, RAZVOJNA MALFORMACIJA NOVOROĐENČETA, APNEJA

### UVOD

Kongenitalna traheozofagealna fistula (TEF) je rijetka razvojna anomalija koja se javlja u oko 1 od 2500 novorođenčadi (1). TEF se može klasificirati na 5 podtipova; prva 4 obično su povezani s atrezijom jednjaka, većinom se dijagnosticiraju i liječe nakon rođenja. Tip broj 5 ("H-type") je rjeđi, kod kojeg je prisutan TEF bez atrezije jednjaka, te čini oko 4% od svih urođenih TEF-a (2). "H-type" se rijetko dijagnosticira u novorođenčeta zbog male veličine fistule. Kao rezultat toga česte su aspiracije tijekom hranjenja, upale pluća, otežano disanje i razvoj bron-

hiektazija. Može doći i do smrti u dojenačkoj dobi. Većina slučajeva sa simptomima tijekom neonatalnog razdoblja rijetko su dijagnosticirana unutar prvog mjeseca života, a neki se dijagnosticiraju do odrasle dobi (2, 3). U međuvremenu, ta djeca pate od ponavljajućih plućnih infekcija i često budu više puta hospitalizirana. Zabilježen je i razvoj depresije u starije djece (5).

Kod dojenčadi, zbog kašlja i gušenja tijekom obroka, može se greškom dijagnosticirati gastroezofagealni refluks (3). Potvrda dijagnoze TEF-a može biti otežana čak i uz CT, bronhoskopiju i/ili ezofagoskopiju (4). Važno je i napomenuti da je većina tih ranih, kliničkih simptoma nespecifična. Neki od njih su: kašalj pri hranjenju, gušenje, cijanoza, stridor povezan s hranjenjem, kratkoća udaha, tahipneja i

---

\*KBC Split, Klinika za dječje bolesti

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: ivana.mimica25@gmail.com

ponavljajuće upale pluća, distenzija trbuha, prekomjerna sekrecija (5, 6). U ranom neonatalnom razdoblju, mehanizam kašlja još nije u potpunosti razvijen i neka novorođenčad zahtijevaju mehaničku ventilaciju, te se tada ne možemo pouzdati u kliničku sliku.

Prema prethodnim izvješćima, najčešće korištene metode za dijagnostiku TEF "H-type" su bile RTG (pasaža jednjaka), bronhoskopija i CT pluća (6). Međutim, nijedna od dijagnostičkih pretraga nije bila 100% sigurna. Bronhoskopija u kombinaciji s ezofagoskopijom je, u značajnoj mjeri, pridonijela jednostavnijem dijagnostičkom pristupu. TEF utječe na kvalitetu života i zbog toga su potrebne pouzdane dijagnostičke metode. Međutim, niska incidencija i nespecifična klinička slika dovode do pogrešne ili kasno postavljene dijagnoze. Nakon uspostavljanja prave dijagnoze TEF-a, dijete se podvrgava operativnom zahvatu (zatvaranje fistule endoskopskom fotokoagulacijom).

#### PRIKAZ SLUČAJA

Žensko dojenče u dobi od 1 mjesec i 7 dana, s dijagnozom laringealne hipoplazije, prima se na našu Kliniku zbog poteškoća s hranjenjem i nenapredovanja na tjelesnoj masi. Majka navodi da se dojenče češće zakašljava nego inače i da ima napadaje kašlja, te uzima količinski manje obroke.

Pristupa se liječenju i dijagnostičkoj obradi. Po prijemu učini se laboratorijska dijagnostička obrada čiji su nalazi u granicama normalnih referentnih vrijednosti uz blago povišene transaminaze. Na RTG-u prsišta prikazuje se parcijalni pneumotoraks u donjem desnom plućnom polju. Dojenčetu je ordinirano simptomatsko liječenje uz respiratornu drenažu. Inhalira se Pulmicortom i fiziološkom otopinom, nakon čega se drenira te se aspirira obilni sekret iz dišnih puteva. Pri pokušaju inhaliranja

hipertoničnom fiziološkom otopinom dolazi do jakog nadražajnog kašlja, zbog čega su uvedene inhalacije Bisolvonom na što dolazi do smirivanja kašlja. Cijelo vrijeme boravka u bolnici dojenče je monitorirano, prati se saturacija kisika u krvi i respiratorni status.

Daljnji tijek boravka obilježavaju teškoće hranjenja i zagrcavanje prilikom podoja te povremeni napadaji jakog nadražajnog kašlja uz obilan gusti sekret iz dišnih puteva. Stoga se odlučuje na prehranu putem nazogastrične sonde, a zbog sumnje na moguće postojanje traheozofagealne fistule učini se endovideolaringoskopija i traheoskopija. Pretragom se, na stražnjem zidu traheje, prikaže prolaps bistrog pjenušavog sadržaja u lumen traheje, suspektno na traheozofagealnu fistulu. Potom se dojenčetu napravi kontrolni snimak akta gutanja koji prikaže, u razini središnjeg dijela jednjaka, komunikaciju jednjaka i traheje. Konzilij dječjih kirurga predlaže da se dojenče uputi u tercijarni centar gdje se fistula zatvara endoskopskom fotokoagulacijom, te je dogovoren prijem u dječju bolnicu u Rimu.

Tijekom boravka u bolnici, dojenčetu je bila neophodna inhalacija i aspiracija sekreta iz dišnih puteva svaki dan. Do otpusta, dojenče je bilo dobrog općeg stanja, urednih saturacija sa povremenim epizodama zakašljavanja i distenzije trbuha.

#### ZAKLJUČAK

Traheozofagealna fistula je rijedak oblik malformacije u novorođenačkoj dobi. Zbog nespecifične kliničke slike, često može doći i do pogrešno postavljene dijagnoze. Dojenčetu je potrebno ublažiti postojeće simptome do pouzdanog uspostavljanja dijagnoze. Zbog prekomjernog nakupljanja sekreta u dišnim putevima, potrebno je provoditi respiratornu drenažu i aspiraciju sekreta. Ukoliko postoje teškoće hranjenja, zagrcavanje, potrebno je

dojenčetu uvesti prehranu putem nazogastrične sonde. Potreban je multidisciplinarni pristup u zbrinjavanju dojenčeta u ovom slučaju, sva potrebna sestrinska skrb i edukacija majke, počevši od hranjenja putem nazogastrične sonde, respiratorne drenaže do aspiracije gornjih dišnih puteva.

#### LITERATURA

1. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2; 24.
2. Mattei P. Double H-type tracheoesophageal fistulas identified and repaired in 1 operation. *J Pediatr Surg* 2012; 47: e11-3.

3. Smith TE, Ririe DG. Late diagnosis od H-type tracheoesophageal fistula. *Paediatr Anaesth* 2010; 20: 969-70.
4. Al-Salem AH, Mohaidly MA, AL-Buainain HM, et al. Congenital H-type tracheoesophageal fistula: a national multicenter study. *Pediatr Surg Int* 2016; 32: 487-91.
5. Suen Hc, Congenital H-type tracheoesophageal fistula in adults. *J Thorac Dis* 2018; 10: S1905-10.
6. Chen IC, Lin JY, Yang SN, et al. Congenital bronchoesophageal fistula repaired by bronchoscopy-assisted fistulectomy in a neonate. *Kaohsiung J Med Sci* 2014; 30: 53-4.

#### Summary

#### HEALTH CARE OF A CHILD WITH CONGENITAL TRACHEOESOPHAGEAL FISTULA - CASE REPORT

Ivana Mimica Stanić

*Congenital tracheoesophageal fistula (TEF) is a rare developmental malformation in newborns. It is an abnormal connection between the esophagus and trachea, and is manifested by excessive secretion from the mouth, coughing and cyanotic skin color around the lips when feeding, and apnea. Until the establishment of a final diagnosis, treatment is symptomatic, which involves inhalation and aspiration of secret from the upper airways. It is necessary to monitor the saturation of the oxygen in the blood, due to the possibility of discontinuation of breathing. The diagnosis is established on the basis of the clinical picture and the findings of the RTG of the native abdomen, CT of the chest and tracheoscopy. A multidisciplinary approach in the care of the infant from the TEF is required, and nurse's care involves all procedures for maintain respiratory tract patent, to prevent aspiration and to educate parents, starting with feeding via nasogastric probe, respiratory drainage to aspiration of the upper respiratory tract.*

Descriptors: TRACHEOESOPHAGEAL FISTULA, DEVELOPMENT MALFORMATION OF THE NEWBORN, APNEA



## DISCHARGE PLAN FOR A CHILD WITH CHRONIC RESPIRATORY FAILURE FROM THE TRANSITION TO THE HOME ENVIRONMENT

KLAVDIJA KOVAČIČ\*

*The article describes the organization of parent education and the discharge plan for children with chronic respiratory failure. Education is an interactive process and is based on good communication. For successful education, it is necessary to set good goals that are aimed at laypeople and health professionals. The paper presents an educational plan and standardized approaches. The problem of parents being overburdened with constant care for a child with a tracheostomy and artificial ventilation at home is highlighted.*

Descriptors: PARENT'S EDUCATION, CHILD, CHRONIC RESPIRATORY FAILURE

### Introduction

Planning a patient's discharge from the hospital to the home environment is a process that begins immediately upon admission to the hospital. The entire healthcare team should be involved in planning. The goal of nursing care and health education is to bring the patient with a tracheostomy and their relatives to the highest possible level of self-care before discharge from the hospital (1).

Tracheostomy in paediatrics is no longer a rarity. Due to the progress of medicine, more and more children with chronic respiratory failure and tracheostomy are discharged to home care, where their parents and relatives take care of them. Nurses are responsible for providing parents

with the education necessary for a smooth, successful, and safe transition to home care. Parents have to deal, not only with the disease, but also with the burden of daily 24-hour care and functionality of the family. This creates stress for some families, leading to physical and mental exhaustion in parents (2, 3).

At University Clinical Centre Ljubljana, Paediatric Clinic, Department for lung diseases training parents to care for chronically ill children has a long history. We have started 25 years ago. We believe that parent education can begin when parents are prepared to take on the burden and full responsibility of caring for a chronically ill child. The scope of knowledge is planned based on the knowledge needs for safe care at home. It was determined on the child's needs. Education is carried out in an agreed medical team, and takes place in the clinical department.

\*University Clinical Centre Ljubljana, Paediatric Clinic, Department for lung diseases

Corresponding author:  
E-mail: klavdija.kovacic@kclj.si

### The process of education

Based on several years of monitoring children with chronic diseases, programs were created that are the starting point for the education process. It turned out that the parents were overwhelmed and asked for help at home. Cooperation with primary health care or community nurses proved to be the ideal solution (4, 5).

Education is a directed process of changing an individual's thinking in acquiring knowledge, skills and abilities. For successful education, it was necessary to initially set goals for laypeople and health workers. The nurse first presents the plan to the parents, then they begin teaching methods that include an explanation, discussion, demonstration and practical work on the manikin. When parents are ready, they start simulating the situations that require action with the child (1, 5). Learning the skills of parents of chronically ill children with long-term ventilation at home is divided into theoretical and practical part (5).

As part of the theoretical work, parents get to know and gain knowledge about: tracheal cannulas respirator, aspirator and accessories for safe care, possible complications and resolving complications and hygiene regime (washing and disinfecting hands, preparing the surroundings). When parents and nurse finish work on the theoretical part, nurse start with a practical demonstration of the work on the manikin. The practical part consists of: hygiene regime, aspiration, changing and attaching the tracheal cannula, changing the respiratory system, operation of the respirator and ventilation with a breathing balloon, and use of oxygen (5). On average, a nurse works with parents for 2 hours a day. After three weeks of learning, parents are qualified, some need more time. We adapt to their needs until they feel competent and ready to take care of a sick child themselves. A community nurse is included in the

treatment, who gets to know the patient in the clinical department, and special educational content is presented to her. The community nurse then visits them regularly in their home environment, provide help and monitors their condition (2, 5).

To achieve the goal of learning topics, we pay attention to the choice of learning methods. For teaching methods, we mainly choose explanation methods, demonstration methods, and immediate and final assessment methods for laypeople and health workers. We use medical devices and a teaching manikin when learning. The evaluation method is real-time and two-way. We consider the quality of competence to be the combination of theory and practice and manual skills. The live evaluation method allows us to provide feedback and further work planning (4, 5).

### Conclusion

All members of the nursing team are involved in parent education, which leads to successful treatment. Previous experience has shown that the preparation of the patient and parents is a process that lasts from admission to discharge. The process takes place gradually, because each family is specific and their dynamics of life at home are different than in the hospital, so we prepare them for all possible complications and adjustments at home.

### Literature

1. Elias ER, Murphy NA, Liptak GS, et al. Home Care of Children and Youth With Complex Health Care Needs and Technology Dependencies. *Pediatrics* 2012; 129: 996-1005.
2. Genna, C., Thekkan, K. R., Geremia, C., et al. Parents' process of recognition and response to clinical deterioration of their children with medical complexity at home: A grounded theory. *J Clin Nurs* 2022; 1-17. doi: 10.1111/jocn.16502.

3. Hartman J. Priprava pacienta s traheostomo na odpsut iz bolnišnice. Traheostoma vseh življenjskih obdobij. Zbornik prispevkov 2014: Sekcija zdravstvene in babiške nege Slovenije, Sekcija medicinskih sester v enterostomalni terapiji, Sekcija medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov v otorinolaringologiji, pp 110-22.
4. Landis EJ, Hurst KM, Grose WB. Tracheotomy education for home care. In: Seidman PA, Goldeberg D, Sinz EH. Tracheotomy Management A Multidisciplinary Approach. Cambridge University Press; 2011; 180-94.
5. Petrovič M, Oštir M. Učenje staršev in zdravstvenih delavcev za oskrbo kronično bolnih otrok. Traheostoma v vseh življenjskih obdobjih. Zbornik prispevkov 2014: Sekcija zdravstvene in babiške nege Slovenije, Sekcija medicinskih sester v enterostomalni terapiji, Sekcija medicinskih sester in zdravstvenih tehnikov v otorinolaringologiji, pp. 125-8.

# CISTIČNA FIBROZA: KVALITETA ŽIVOTA OBOLJELIH OD PEDIJATRIJSKE DO ADULTNE DOBI - PRIKAZ SLUČAJA

JELENA DOMINIKOVIĆ\*

*Cistična fibroza (CF) ili mukoviscidoza je autosomno recesivna nasljedna bolest. Osnovno je obilježje cistične fibroze stvaranje gustoga, ljepljivoga sekreta na svim mjestima gdje ima žlijezda s vanjskim izlučivanjem. To je najizraženije na dišnim putevima, gušterači, crijevu, žučnome sustavu, reproduktivnome sustavu i znojnim žlijezdama. Simptomi i težina bolesti znatno variraju u različitim bolesnika s cističnom fibrozom. Glavni su simptomi kombinacija kronične plućne i probavne bolesti, a sve zajedno utječe na svakodnevni život oboljelih te na njihovu kvalitetu života. U dišnome sustavu žlijezde su disfunkcionalne pa je sekret gust, žilav i obilniji nego što je to normalno. Sve to pogoduje i ponavljajućim infekcijama uzrokovanim raznim bakterijama koje naseljavaju donje dišne puteve te koje ni liječenjem antibioticima nije moguće potpuno eliminirati. Osim bakterijskih, mogu se javiti virusne i gljivične infekcije. Posebno je značajna kronična kolonizacija s gram-negativnom bakterijom *Pseudomonas aeruginosa* koja dovodi do ponavljanih infekcija. Ponavljane infekcije vode upalnim reakcijama, nagomilavanju produkata upale, pojačanomu stvaranju sluzi i razaranju plućnoga tkiva. Napredovanjem bolesti prsni koš postaje bačvast, a nedovoljno kisika može dovesti do batičastih prstiju i plavkaste boje kože. Naposljetku, na plućima nastaju bronhiektazije, odnosno prošireni dišni putevi u kojima nema normalne cirkulacije zraka, već su puni sekreta te samim time djelotvorna površina pluća biva sve oskudnija. U starije djece i adolescenata, kod kojih su plućne promjene već uznapredovale, može se javiti i manje ili veće krvarenje iz pluća. Brzina napredovanja plućnih promjena je individualna i ovisi o težini bolesti u , ali i redovitom provođenju liječenja kod pojedinog pacijenta. U konačnici plućna bolest određuje i trajanje života, a progresija same bolesti često dovodi do potrebe za specifičnim terapijskim postupcima i određenim medicinsko-tehničkim pomagalima u bolničkim i kućnim uvjetima, a kao posljedica javlja se ovisnost o tuđoj pomoći i njezi, što predstavlja izazov u svakodnevnom funkcioniranju oboljele osobe i njene obitelji. Živjeti kvalitetan život s cističnom fibrozom svakodnevni je izazov za oboljele, njihove obitelji, ali i cjelokupno društvo. Kvaliteta života i rad na njezinom postizanju zahtijeva poznavanje određenih karakteristika bolesti, edukaciju oboljelih i njihovih obitelji o bolesti i specifičnim terapijskim postupcima, pružanje emocionalne potpore u skladu sa napredovanjem bolesti i dostupnost prava iz sustava socijalne zaštite.*

Deskriptori: CISTIČNA FIBROZA, KVALITETA ŽIVOTA, SKRB

\*Medicinska škola Dubrovnik

Adresa za dopisivanje:

E-mail: jelena.dominikovic@skole.hr

## Uvod

Cistična fibroza (CF) ili mukoviscidoza je autosomno recesivna nasljedna bolest koja se ubraja u skupinu rijetkih bolesti, budući da se javlja s učestalošću oko 1 na 3000 ljudi. Ako dijete od oba roditelja naslijedi mutirani gen, oboljet će od cistične fibroze. Ukoliko od jednog roditelja naslijedi zdravu kopiju gena, a od drugog mutirani gen, dijete će biti zdravo, ali će biti nositelj mutacije. Bolest nastaje kao posljedica mutacije u CFTR (eng. cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene) genu. Produkt je gena protein CFTR koji djeluje kao prenosilac iona klora kroz membrane epitelnih stanica. Oboljelima od cistične fibroze, koji u svojim stanicama nose mutirani protein, takve stanice efikasno ne luče kloride, vodu i pokazuju povećanu apsorpciju natrijevih iona. Sve to dovodi do stvaranja dehidriranog mukusa, a posljedica su patološka oštećenja na organskim sustavima i organima (1).

Kroz povijest cistična se fibroza spominje u medicinskoj literaturi u 18. stoljeću gdje se nalaze opisi nekih bolesnika za koje se pretpostavlja da su bolovali od cistične fibroze. Isto tako, pojavljuje se i upozorenje da će dijete, čije je čelo slano pri poljupcu, uskoro umrijeti. Dugo je vremena ljubljenje djetetova čela ili podlaktice bila glavna okosnica u dijagnozi CF-a, a i danas se o njima govori kao o "djeci slanog poljupca". No, tek četrdesetih godina 20. stoljeća liječnica Dorothy Anderson donosi prvi pravi opis bolesti jer je uočila da dojenčad koja pati od stalnih infekcija dišnog puta i kronične dijareje ima karakteristične promjene na gušterači, cistična proširenja i začepjenja kanalića. Zbog svih karakterističnih promjena nazvala je bolest cističnom fibrozom (2).

## Obilježja bolesti

Osnovno je obilježje cistične fibroze stvaranje gustoga, ljepljivoga sekreta

na svim mjestima gdje ima žlijezda s vanjskim izlučivanjem. To je najviše izraženo u dišnim putovima, gušterači, crijevu, žučnom sustavu, reproduktivnom sustavu i znojnim žlijezdama. Simptomi i težina bolesti znatno variraju u različitim bolesnika s cističnom fibrozom. Glavni su simptomi kombinacija kronične plućne i probavne bolesti (3).

U dišnom sustavu žlijezde su disfunkcionalne te je sekret gust, žilav i obilniji nego što je normalno. Sve to pogoduje i ponavljajućim infekcijama uzrokovanim raznim bakterijama koje naseljavaju donje dišne putove te koje i uz liječenje antibioticima nije moguće potpuno eliminirati. Uz bakterijske, mogu se javiti virusne i gljivične infekcije. Posebno je značajna kronična kolonizacija sa gram-negativnom bakterijom *Pseudomonas aeruginosa* koja dovodi do ponavljanih infekcija. Ponavljane infekcije dovode do upalne reakcije, nagomilavanja produkata upale, pojačanog stvaranja sluzi i razaranja plućnoga tkiva. Napredovanjem bolesti prsni koš postaje bačvast, a nedovoljno kisika može dovesti do batičastih prstiju i plavkaste boje kože. Naposljetku, na plućima nastaju bronhiektazije, odnosno prošireni dišni putovi u kojima nema normalne cirkulacije zraka, već su puni sekreta i samim time djelotvorna površina pluća biva sve oskudnija (3). U starije djece i adolescenata, kod kojih su plućne promjene već uznapredovale, može se javiti i manje ili više krvarenje iz pluća. Brzina napredovanja plućnih promjena je individualna i ovisi o težini bolesti kod pacijenta i o redovitom provođenju liječenja. U konačnici, plućna bolest određuje i trajanje života (4).

Probavni su simptomi uglavnom posljedica bolesti gušterače, jedne od žlijezda s vanjskim lučenjem. Ne stvara se dovoljno enzima za normalnu probavu hrane pa nastaju proljevi i pothranjenost. Gusti i ljepljivi sekret dovodi do djelomičnoga ili potpunoga začepjenja vodova koji idu od

gušterače do tankog crijeva, sprečavajući izlučivanje probavnih enzima potrebnih za iskorištavanje masti, šećera i bjelanjčevina iz hrane. U stolici se izlučuju neiskorištene hranjive tvari zbog čega pacijenti najčešće gube na tjelesnoj težini. Stolice su obilne, zaudarajuće i masne. Javljaju se bolovi u abdomenu, pojačane nadutosti, a česta je i pojava distalnog intestinalnog opstruktivskog sindroma (DIOS) (5).

## Dijagnostika

Dijagnoza se obično potvrđuje tijekom dojenačke dobi ili ranog djetinjstva, no može se dogoditi da se dijagnoza postavi u adolescenciji ili ranoj odrasloj dobi. U Hrvatskoj još uvijek ne postoji novorođenački probir (screening) na cističnu fibrozu, već na dijagnozu ukazuje karakteristična klinička slika, a potvrđuje ju pretraga znoja ili genetska analiza krvi. Genetska analiza krvi od iznimne je važnosti jer cistična fibroza nastaje kao posljedica mutacije u samo jednom genu, točnije genu CFTR. Unutar gena CFTR do danas je opisano preko 1000 mutacija, od kojih su mnoge vrlo rijetke, a njihova raznolikost i različita zastupljenost unutar jedne populacije u mnogome otežavaju dijagnostiku cistične fibroze. Najčešća je mutacija gena  $\Delta F508$  (6). Od ostalih pretraga izvode se testovi plućne funkcije (ovisno o dobi bolesnika), radiološke pretrage, endoskopske pretrage te ostale pretrage koje mogu doprinijeti postavljanju navedene dijagnoze. Rano postavljanje dijagnoze od iznimne je važnosti kako bi se započelo kvalitetno i sustavno liječenje te samim time utjecalo na dinamiku progresije bolesti i kvalitetu života oboljelih i njihovih obitelji.

## Liječenje

Liječenje cistične fibroze je doživotno, intenzivno i sveobuhvatno. Provođa ga iskusi kliničar s multidisciplinarnim timom koji uključuje druge liječnike speci-

jaliste, medicinske sestre, nutricioniste, fizikalne i respiratorne terapeute, ljekarnike i socijalne radnike.

Liječenje plućnih tegoba usmjera va se na sprječavanje začepjenja dišnih putova i kontrolu plućnih infekcija. Preporučuje se fizikalna terapija koja se sastoji od položajne drenaže, lupkanja, vibracije i potpomognutog iskašljavanja. Osim fizikalne terapije, koristi se i terapija bronhodilatatorima, kortikosteroidima, antibioticima te oksigenoterapija u kućnim uvjetima. Nadoknada enzima gušterače obavlja se uz sve obroke i međuobroke s pripravcima enzima gušterače u obliku filmom obloženih mikrogranula ili mikrotableta. Dijetalno liječenje uključuje dovoljnu količinu kalorija koja potiče normalan rast. Za povećanje kalorijske vrijednosti hrane može biti potrebno od 30 do 50% više od uobičajenih prehrambenih potreba, normalan do povišen unos masti, podvostručena količina preporučenoga dnevnoga unosa vitamina te nadomještanje vitamina topljivih u mastima (A, D, E, K) i soli tijekom razdoblja vrućina i pojačanog znojenja. U bolesnika kod kojih se ne uspijeva održati normalnu uhranjenost može se koristiti i parenteralna prehrana. Kod liječenja drugih simptoma bolesti može biti indiciran kirurški zahvat. S obzirom na progresiju bolesti u terminalnim fazama bolesti indicirana je i transplantacija organa, bilo da se radi o transplantaciji jetre kod onih bolesnika gdje je došlo do zatajenja funkcije jetre i transplantaciji pluća kod bolesnika u terminalnoj fazi plućne bolesti (7).

Osim transplantacije organa, velika nada polaže se u modularnu terapiju koja usporava napredovanje bolesti i dijelom popravlja već prisutna oštećenja zahvaćenih organa, osobito u mlađih osoba. Kod starije djece i adolescenata s već izraženim težim strukturnim promjenama usporava napredovanje bolesti. Navedena terapija ne zamjenjuje druge oblike liječenja već se nadopunjuje (8). Hrvatski zavod za zdrav-

stveno osiguranje krajem 2021. godine na Osnovnu listu lijekova uvrstio je lijekove zaštićenih imena Orkambi, Kaftrio i Kalydeco za liječenje cistične fibroze kod bolesnika kojima je bolest potvrđena i imaju potvrđene određene genske mutacije (9).

#### Kvaliteta života oboljelih od cistične fibroze i njihovih obitelji

Cistična fibroza je kronična, doživotna i neizlječiva bolest koja se odražava na razne organske sustave različitom dinamikom progresije i kao takva djeluje na kvalitetu života oboljelih i članova njihovih obitelji. Svjetska zdravstvena organizacija 1993. godine definirala je kvalitetu života kao individualnu percepciju vlastite životne stvarnosti u svjetlu kulturalnih i vrijednosnih sustava u kojima netko živi, a s obzirom na očekivanja, vlastite ciljeve i standarde (10). Prema američkom psihologu Lawtonu koncept kvalitete života obuhvaća četiri glavna područja:

- komponente ponašanja (zdravlje, funkcionalna sposobnost, spoznajna sposobnost, korištenje vremena i društveno ponašanje);
- psihičko zadovoljstvo (mentalno zdravlje, kognitivna procjena općega životnoga zadovoljstva, pozitivne i negativne emocije i iskustva u općoj životnoj situaciji);
- percipiranu kvalitetu življenja (zadovoljstvo kućanstvom, susjedstvom, osobna sigurnost);
- objektivnu okolinu (fizička okolina, uvjeti življenja, ekonomska situacija) (10).

U procjeni kvalitete života oboljelih od cistične fibroze i njihovih obitelji analiziraju se sljedeći čimbenici:

- kvaliteta zdravstvene skrbi;

- obrazovanje;
- zapošljavanje i ekonomska neovisnost;
- socijalna politika.

Kvaliteta zdravstvene skrbi usmjerena je na održavanje, unapređenje i zaštitu zdravlja te brigu za bolesne na svim razinama zdravstvene zaštite. Danas se smatra da bi se bolesnici s cističnom fibrozom trebali liječiti u odgovarajućim centrima, pri čemu centri za odrasle bolesnike mogu biti spojeni s pedijatrijskim centrom (npr. u istoj bolnici) ili mogu djelovati potpuno odvojeno. Suradnjom pedijatar, internista te drugih struka s područjem interesa usmjerenim na cističnu fibrozu, 2017. godine u Kliničkom bolničkom centru Zagreb osnovan je Centar za cističnu fibrozu djece i odraslih. Centar za cističnu fibrozu djece i odraslih jest funkcijska jedinica koja se sastoji od pedijatrijskog centra za cističnu fibrozu koji djeluje u sklopu Klinike za pedijatriju te adultnog centra za cističnu fibrozu koji djeluje u sklopu Klinike za plućne bolesti Jordanovac. Oni čine jedinstvenu i neodvojivu cjelinu u sklopu KBC-a Zagreb. Tim korakom omogućeno je i daljnje unapređenje zdravlja pacijenata jer je uspostavljena cjelovita, strukturirana i organizirana skrb za oboljele i to u skladu sa svjetskim trendovima i preporukama nadležnih stručnih društava (11).

Obrazovanje za oboljele od cistične fibroze predstavlja izazov na svim razinama obrazovanja koje se u Republici Hrvatskoj sastoji se od ranoga i predškolskoga odgoja i obrazovanja, osnovnoga, srednjega i visokoga obrazovanja (12). Kada govorimo o ranom i predškolskom odgoju važno je istaknuti da su djeca oboljela od cistične fibroze osjetljivija na infekcije dišnog sustava pa će samim boravkom u vrtićima imati veći rizik za pojavu infekcija. Odluku o upisu u vrtić najbolje je zajednički donijeti s vodećim liječnikom koji je upoznat sa zdravstvenim stanjem djeteta. Sljedeća razina obrazovanja je osnovnoš-

kolska. Osnovna škola obvezna je za svu djecu, a svrha je osnovnoga obrazovanja da učeniku omogući stjecanje znanja, pojmovna, umijeća, stavova i navika potrebnih za život i rad ili daljnje školovanje (12). Kod izbora programa srednjoškolskoga obrazovanja važna je suradnja između roditelja, oboljeloga djeteta i njegovih vodećih liječnika te Službe za medicinu rada i školsku medicinu. Potrebno je uzeti u obzir specifičnost odabranog programa i zdravstveno stanje oboljeloga. Redovitost pri pohađanju nastave veliki je izazov za oboljele zbog čestih hospitalizacija u periodu pogoršanja bolesti i redovitih kontrola u fazama poboljšanja. Složeni način liječenja, koji se sastoji od fizikalne terapije, inhalacijske terapije i ostale terapije koja se provodi i po nekoliko puta na dan, može utjecati na redovitost izvršavanja školskih obveza.

Zapošljavanje osoba s cističnom fibrozom od iznimnog je značaja za pitanje socioekonomskog statusa. Oboljeli od cistične fibroze i njihove obitelji imaju financijske izdatke u vidu nabavke određenih dodataka prehrani i pomagala koje moraju samostalno kupovati na mjesečnoj i godišnjoj razini. Osim financijske dobiti, zapošljavanje omogućuje oboljelima osjećaj korisnosti, ostvarenje najviše moguće razine samoaktualizacije u skladu sa svojim potencijalima, doprinos vlastitog obitelji i društvu u cjelini.

Izazovi pri zapošljavanju oboljelih, ali i njihovih članova obitelji, vezani su uz obvezu odlaska na redovite kontrolne preglede i potrebe za hospitalizacijom u fazama pogoršanja bolesti. Tada dolazi do privremene nesposobnosti za rad i oboljelog, ali i člana obitelji koji skrbi o njemu. Trajanje privremene nesposobnosti za rad ne može se sa sigurnošću predvidjeti jer ovisi o samoj progresiji bolesti. Ovo je posebno izraženo u terminalnoj fazi bolesti kada oboljela osoba postaje ovisna o tuđoj pomoći i njezi u pogledu svakodnevnog funkcioniranja. Upravo su ovakve situaci-

je prostor gdje može doći do kršenja radničkih prava od strane poslodavca pa je od iznimne važnosti pravovremeno djelovanje sa svrhom zaštite radničkih prava oboljelih i njihovih članova obitelji.

Sustav socijalne politike u Republici Hrvatskoj u dijelu koji se odnosi na osobe s invaliditetom uređen je tako da ove osobe, radi prevladavanja teškoća, mogu ostvariti pravo na novčanu pomoć ili na određene usluge. Naknade u sustavu socijalne skrbi temeljem Zakona o socijalnoj skrbi su: zajamčena minimalna naknada, naknada za troškove stanovanja, naknada za ugroženog kupca energenata, naknada za osobne potrebe, jednokratna naknada za redovito studiranje, plaćanje troškova smještaja u učeničkom domu, osobna invalidnina, doplatak za pomoć i njegu, status roditelja njegovatelja ili status njegovatelja, te socijalne usluge: prva socijalna usluga, usluga sveobuhvatne procjene i planiranja, savjetovanje, stručna procjena, psihosocijalno savjetovanje, socijalno mentorstvo, obiteljska medijacija, psihosocijalni tretman radi prevencije nasilničkog ponašanja, psihosocijalna podrška, rana razvojna podrška, pomoć pri uključivanju u programe odgoja i redovitog obrazovanja, pomoć u kući, boravak, organizirano stanovanje i smještaj. O priznavanju prava na naknade u sustavu socijalne skrbi, rješenjem odlučuje nadležni Zavod za socijalni rad (do 31. prosinca 2022. Centar za socijalnu skrb) prema mjestu prebivališta, dok naknadu za troškove stanovanja priznaje jedinica lokalne samouprave i Grad Zagreb (13).

Za oboljele od cistične fibroze i njihove obitelji mogućnost ostvarivanja prava pozitivno utječe na mogućnost integracije osoba u društvo, što posljedično utječe i na samu kvalitetu života. No, kada se govori o iznosu određenih naknada, važno je da sustav socijalne zaštite stvara socijalnu politiku gdje ostvarena novčana prava prate stvarne financijske izdatke koji oboljeli

imaju na mjesečnoj razini, bilo da se radi o pedijatrijskoj ili adultnoj populaciji.

#### PRIKAZ SLUČAJA

Pacijentica je rođena 1989. godine iz prve trudnoće. Trudnoća i porod bili su urednoga tijeka. Porođajna težina iznosila je 3650 g, a porođajna duljina 51 cm. Od druge godine do desete godine života u više navrata hospitalizirana u Kliničkom bolničkom centru Split na Klinici za pedijatriju zbog prolapsa rektuma, juvenilnoga reumatoidnoga artritisa i pneumonija.

Dijagnoza cistične fibroze postavljena je 2000. godine, u dobi od jedanaest godina ( $\Delta F508/N$ ) u Klinici za dječje bolesti Zagreb, Klaićeva 16. Tada je započelo liječenje uz praćenje progresije bolesti. U ožujku 2016. godine pacijentica je hospitalizirana u KBC Zagreb, odnosno u Kliniku za plućne bolesti Jordanovac. Započeta je predtransplantacijska obrada u svrhu obavljanja transplantacije pluća u AKH Wien. Pacijentica je tijekom terminalne faze bolesti i u procesu čekanja transplantacije bila na oksigenoterapiji 24 sata i bila su joj potrebne tuđa pomoć i njega u obavljanju svakodnevnih poslova. S obzirom da je zaposlena na neodređeno od 2014. godine stekla je pravo novčane naknade temeljem privremene nesposobnosti za rad, no ne i pravo osobne invalidnine jer je zasnivanje radnog odnosa isključivalo ostvarivanje prava na osobnu invalidninu. U trenutku stavljanja na aktivnu listu čekanja Eurotransplanta, na zahtjev liječnika pacijentica se morala preseliti iz Dubrovnika u Zagreb i u istom ostati sve do trenutka poziva za transplantaciju i odlaska u Beč. Zbog potrebe za tuđom pomoći i njegovom pacijentica je preselila u Zagreb s majkom. Obostrana transplantacija pluća napravljena je u listopadu 2017. godine u Beču. Pacijentica je nakon operativnog zahvata iz Beča premještena u KBC Zagreb, u Kliniku za plućne bolesti Jordanovac. Rani posttransplantacijski tijek komplicirao se

razvojem PCP pneumonije. U veljači 2018. liječena je zbog pneumonije uzrokovane Burkholderia sp. Kasniji tijek je bez komplikacija, bez potrebe za hospitalizacijom i primjenom antibiotske terapije. Pacijentica redovito uzima kroničnu terapiju koja se sastoji od imunosupresiva, kortikosteroida, enzima gušterače i ADEK vitamina. Kontrolne preglede obavlja redovito na Klinici za plućne bolesti Jordanovac. Dobrog je općeg stanja te stabilnih plućnih funkcija. Pacijentica se u rujnu 2018. godine vratila na svoje radno mjesto nastavnika stručno-teorijskih predmeta za smjer medicinska sestra/tehničar u Medicinskoj školi u Dubrovniku. Pravo na osobnu invalidninu ostvarila je u srpnju 2018. godine jer je 1.1.2018. godine došlo do promjene Zakona o socijalnoj skrbi. Promjena se odnosi na mogućnost ostvarivanja prava na osobnu invalidninu uz zasnivanje radnog odnosa.

#### Zaključak

Cistična fibroza je rijetka, kronična i neizlječiva bolest koja utječe na kvalitetu života oboljelih i njihovih članova obitelji. Radi se o bolesti koja svojom progresijom dovodi do potrebe za transplantacijom organa. Kako bi se poboljšala kvaliteta života, važno je poznavanje određenih karakteristika bolesti, edukacija oboljelih i njihovih obitelji o bolesti i specifičnim terapijskim postupcima, pružanje emocionalne potpore i provođenje adekvatne socijalne politike u skladu s napredovanjem bolesti. Ipak, bez obzira na to što se radi o rijetkoj bolesti, potrebno je poticati normalan i aktivan život uz pridržavanje svih uputa dobivenih od zdravstvenih djelatnika, jer rijetke bolesti zaslužuju jednakost u društvu.

#### Literatura

1. Elborn, J. S. 2016. Cystic fibrosis. U: Lancet. 388 (10059): 2519-31.
2. Navarro, S. 2016. Recopilación histórica de la fibrosis quística (Historical compilation of cystic fibrosis). U: Gastroenterol Hepatol. 39 (1): 36-42.

3. Čović, V. 2020. Cistična fibroza. Završni rad. Rijeka: Sveučilište u Rijeci, Fakultet zdravstvenih studija u Rijeci. Dostupno na poveznici: <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:184:663885> (pristupljeno: 23. veljače 2023.).
4. Tješić-Drinković, D.; Tješić-Drinković, D. 2015. Osobitosti cistične fibroze odrasle dobi. Paediatr Croat. 59: 74-80.
5. Tješić-Drinković, D.; Tješić-Drinković, D.; Votava-Raić, A. 2006. Gastrointestinalne manifestacije cistične fibroze. Paediatr Croat 50: 51-9.
6. Dragičević, D. 2019. Molekularne osnove cistične fibroze i suvremeni terapijski pristupi. Zagreb: Sveučilište u Zagrebu, Prirodno-matematički fakultet.
7. Tješić-Drinković, D.; Tješić-Drinković, D. 2015. Cystic fibrosis. Med Sci. 41: 65-75. Banac, S. 2018. Cistična fibroza: pomak prema uzročnom liječenju? Medicus. 27 (1): 101-6.
8. Tješić-Drinković, D., Omerza, L., Bambir, I., Todorčić, I., Aničić, M.N., Senečić-Čala, I. i sur. 2022. Cistična fibroza - nove terapijske mogućnosti. U: Liječnički vjesnik. Vol. 144., No. Suppl., str. 27-35. <https://doi.org/10.26800/LV-144-supl1-6> (pristupljeno 27. veljače 2023.).
9. Vuletić, G.; Benjak, T.; Brajković, L.; Brkljačić, T.; Davern, M.; Golubić, R. i sur. 2011. Kvaliteta života i zdravlje. Osijek. Filozofski fakultet Sveučilišta u Osijeku. Dostupno na: [https://bib.irb.hr/datoteka/592441.KVALITETA\\_ZIVOTA\\_I\\_ZDRAVLJE.pdf](https://bib.irb.hr/datoteka/592441.KVALITETA_ZIVOTA_I_ZDRAVLJE.pdf) (pristupljeno: 23. veljače 2023.).
10. Pongračić, V. 2020. Tranzicija bolesnika s cističnom fibrozom iz pedijatrijske u adultnu medicinsku skrb. Diplomski rad. Zagreb: Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet. Dostupno na poveznici: <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:105:510279> (pristupljeno : 23. veljače 2023.).
11. Odgoj i obrazovanje. Dostupno na poveznici: <https://mzo.gov.hr/istaknute teme/odgoj-i-obrazovanje/109> (pristupljeno: 24. veljače 2023.).
12. Socijalna politika. Dostupno na poveznici: <https://mrosp.gov.hr/istaknute teme/obitelj-i-socijalna-politika/socijalna-politika-11977/11977> (pristupljeno : 24. veljače 2023.).

## Summary

### CYSTIC FIBROSIS: QUALITY OF LIFE OF PATIENTS FROM PEDIATRIC TO ADULT AGE - CASE REPORT

Jelena Dominiković

*Cystic fibrosis, or mucoviscidosis, is an autosomal recessive hereditary disease. The essential feature of cystic fibrosis is the formation of a thick, sticky secretion in all places where there are glands with external secretion. That is the most pronounced in the respiratory tract, pancreas, intestine, biliary system, reproductive system, and sweat glands. The symptoms and severity of the disease are considerably very in different patients with cystic fibrosis. The main symptoms are a combination of chronic lung and digestive disease, affecting the sufferers' daily life and quality of life. In the respiratory system, the glands are dysfunctional, so the secretion is thick, stringy, and more abundant than usual. All those things favor recurring infections caused by various bacteria that inhabit the lower respiratory tract, which cannot eliminate even with antibiotic treatment. In addition to bacterial, viral and fungal infections can occur. Chronic colonization with the gram-negative *Pseudomonas aeruginosa* is particularly significant, leading to repeated infections. Repeated infections lead to inflammatory reactions, accumulation of inflammatory products, increased mucus production, and destruction of lung tissue. As the disease progresses, the chest becomes barrel-shaped, and insufficient oxygen can lead to clubbed fingers and bluish skin color. Finally, bronchiectasis occurs in the lungs, that is, enlarged airways in which there is no average air circulation but are full of secretions. Thus the effective surface of the lungs becomes increasingly scarce. In older children and adolescents, in whom pulmonary changes have already advanced, minor or significant bleeding from the lungs may occur. The speed of progression of pulmonary changes is individual and depends on the severity of the disease in the individual patient, as well as the regular implementation of treatment. In the end, lung disease also determines the duration of life. The progression of the same illness often leads to the need for specific therapeutic procedures and certain medical-technical aids in hospital and home conditions. As a result, dependence on other people's help and their help appears, representing a challenge in the everyday functioning of the sick person and his family. Living a quality life with cystic fibrosis is a daily challenge for patients, their families, and society. Quality of life and work to achieve it requires knowledge of specific characteristics of the disease, education of patients and their families about conditions and specific therapeutic procedures, provision of emotional support by the progression of the disease, and availability of rights from the social protection system.*

Descriptors: CYSTIC FIBROSIS, QUALITY OF LIFE, CARE

## ČETIRI SESTRE OBOLJELE OD CISTIČNE FIBROZE - PRIKAZ SLUČAJA: ZDRAVSTVENA SKRB ZA OBOLJELE, PODRŠKA TE OSNAŽIVANJE OBITELJI

HELENA VUJATOVIĆ\*

*Cistična fibroza tj. mukoviscidoza, multisistemska je nasljedna bolest koja se očituje stvaranjem žilavog, gustog, ljepljivog sekreta u žlijezdama s vanjskim izlučivanjem. Oboljevaju djeca čija oba roditelja nose kopiju mutiranog CFTR gena. Obitelj, čija se djeca liječe u Centru za cističnu fibrozu djece i odraslih KBC-a Zagreb, jedinom u Republici Hrvatskoj, ima petero djece od kojih četiri sestre boluju od cistične fibroze, dok je jedno dijete zdravo. Oboljele djevojčice u dobi su od 1, 7, 9 te 11 godina. Zbog težine bolesti, niza komplikacija te redovite parenteralne terapije mandatorno su hospitalizirane na Zavodu za kliničku imunologiju, respiracijske bolesti, alergologiju i reumatologiju. Tijekom boravka u bolnici, osim na parenteralnoj terapiji, fokus je i na adekvatnoj zdravstvenoj njezi, unapređenju skrbi te stjecanju navika i provođenju istih kući. Liječenje uključuje inhalacijsku mukolitičku terapiju, fizioterapiju, pankreatičnu enzimatsku terapiju, nutritivnu potporu, antibiotike i terapiju CFTR modulatorima. Sestrinske intervencije usmjerene su na pravilnu raspodjelu terapijskih zadataka tokom dana, uključujući pri tome u rad cijelu obitelj. Medicinska sestra svakodnevno s pacijenticama nastoji imati isti režim provođenja zadataka kako bi imale jasnu viziju provođenja skrbi samostalno kući. Buđenje, zatim osobna higijena, uzimanje vitamina te modulatorne terapije, potom inhalacije, briga za higijenu perkutane endoskopske gastrostome (PEG), uzimanje nutritivnih pripravaka na usta ili samostalno na PEG, postavljanje nosnih nastavaka zbog potrebne oksigenacije, provođenje vježbi disanja i drenaže samo su neki od zadataka koji se provode nekoliko puta dnevno. Podrškom, edukacijom, ohrabrivanjem te boljim razumijevanjem bolesti medicinska sestra roditeljima nastoji olakšati borbu s bolešću te poboljšati kvalitetu života.*

Deskriptori: CISTIČNA FIBROZA, INTERVENCIJE MEDICINSKE SESTRE, EDUKACIJA

### UVOD

Hospitalizacija pacijentica oboljelih od cistične fibroze provodi se nekoliko puta godišnje na Zavodu za kliničku imunologiju, respiracijske bolesti, alergologiju

---

\*KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: helenavujatovic98@mail.com

i reumatologiju KBC-a Zagreb, s ciljem uspostavljanja dugoročne kontrole bolesti te zbog liječenja egzacerbacija. Pacijentice hospitalizacije najčešće provode u isto vrijeme, kako bi se održala obiteljska dinamika i u bolničkim uvjetima. Trajanje hospitalizacije prosječno je 14 dana, ponekad i 21 dan. Značajna udaljenosti mjesta stanovanja od mjesta liječenja dodatno otežava proces liječenja.



Jedna je sestra stara 12 godina. Dijagnoza cistične fibroze postavljena joj je u dobi od 2,5 godina genskim testiranjem nakon što je mlađoj sestri postavljena ista. Gracilne građe, blijede kože, tjelesne mase 28,3 kg, BMI 13,9 kg/m<sup>2</sup> (1,5 ct., -2,8 zscore), tjelesne visine 142 cm, SpO<sub>2</sub> 91%, izrazito pothranjena, odaje dojam kronično bolesnog djeteta. Produktivno kašlje te iskašljava često tokom dana i noći gusti sekret zelenkaste boje. Tokom dana ne zahtjeva potporu kisikom, međutim tokom noći spava u povišenom položaju uz potporu 1 litre O<sub>2</sub>. Uzima enteralne pripravke 2 kcal/ml četiri puta tokom dana. Prilikom hodanja te drugih aktivnosti izrazito se umara te radi česte odmora.

Druga sestra je djevojčica u dobi od 9 godina i 9 mjeseci kojoj je cistična fibroza otkivena u dobi od 3 mjeseca, a prezentirala se nenapredovanjem na tjelesnoj težini te pseudo-Bartterovim sindromom. Kod nje je prisutna teška klinička slika. Teško pothranjena, tjelesne mase 17,2 kg, BMI 11,2 kg/m<sup>2</sup> (<1. ct., -4,75 zscore), tjelesne visine 118cm (-2,9 zscore), SpO<sub>2</sub> 75%, blijede kože, batičastih prstiju, pri disanju koristi pomoćnu dišnu muskulaturu, odaje dojam kronično bolesnog djeteta. Produktivno kašlje i iskašljava prozirni sadržaj, zahtjeva potporu kisikom, 2-3 litre svakodnevno. Uprkos svom trudu medicinskog tima, nije se postigao porast na tjelesnoj masi, što je bio još jedan od razloga mandatornih hospitalizacija svaka 3 mjeseca. Također joj je, s obzirom na dugoročni problem neuhranjenosti, postavljena perkutana endoskopska gastrostoma (PEG) s posebnim režimom hiperkalorijske prehrane - 8 do 10 bočica 3,2 kcal/ml a 200 ml kroz 24h uz odgovarajuću dozu pankreatičnih enzima.

Trećoj sestri, koja je u dobi od 7 godina i 3 mjeseca, cistična fibroza otkivena je genetskim testiranjem po rođenju. Gracilne je konstitucije, tjelesne mase 17 kg, BMI 12,4 kg/m<sup>2</sup> (zscore -2,94) i visine 117 cm (19.ct., -0,87 zscore), SpO<sub>2</sub> 91% - ta-

kođer se radi o cističnoj fibrozi u iznimno teškom stanju. S obzirom na cjelokupno stanje te nenapredovanja na težini, raspravljano je s roditeljima o postavljanju PEG-a. Dobrog je apetita, ne povraća. Iskašljava tokom dana i noći obilne količine sluzavog i gustog sekreta prozirne boje. Popije tokom dana 7-8 kalorijskih pripravaka 2,0 kcal/ml koje odlično podnosi. U usporedbi s dvije godine starijom sestrom u boljem je kliničkom stanju.

Od ožujka 2022. uvedena je svim trima sestrama modulatorna terapija ivakafor/lumikafor, koju dobro podnose.

Najmlađoj sestri, staroj 15 mjeseci, cistična fibroza otkivena je odmah po rođenju. S obzirom na dob i stabilno stanje bolesti uz terapiju, nije bilo potrebe za mandatornom hospitalizacijom.

#### ZDRAVSTVENA SKRB TIJEKOM HOSPITALIZACIJE

Svaka hospitalizacija približno je slična. Prijemom na odjel započinju pretrage. Pri dolasku na Zavod za kliničku imunologiju, respiracijske bolesti, alergologiju i reumatologiju mjeri se tjelesna visina i težina, vitalne funkcije, postavlja se venski put te vadi krv za krvne pretrage, uzima običan urin te prvi iskašljaj. Tijekom cijele hospitalizacije sestre obave pregled otorinolaringologa, gastroenterologa sa UZV abdomena, nutricionista, psihologa, spirometriju pri prijemu i otpustu, daju više iskašljaja, acidobazni status (ABS) u budnom stanju i u snu te jednom godišnje OGTT (a u ovisnosti o rezultatima radi im se profil GUK-a). Tokom prve noći uzima se ABS u snu te iduće jutro prvi jutarnji urin na natrij i kreatinin. Cijeli postupak pretraga ponavlja se i prije otpusta. S obzirom na dobivene nalaze uvodi se odgovarajuća venozna terapija, određuje količina ostalih nutritivnih pripravaka te vrste inhalacija koje će dobiti. Njega oko pacijentica provodi se svaki dan hospitalizacije na isti način kako bi se

stekle navike za provođenje istih postupaka kod kuće te uvela rutina. Dan započinju osobnom higijenom, zatim uzimanjem per os terapije te im se mjere vitalne funkcije. Potom slijedi previjanje intravenoznih kanila kod svake pacijentice. Područje oko PEG-a osjetljivo je i povremeno vlaži. Jedna od sestara je svladala samostalno pripremiti pribor za previjanje PEG-a te uz pomoć oca isti previje. Venska terapija nastavlja se tokom cijelog dana. Nerijetko zbog osjetljivih i tankih vena te primjene raznih antibiotika dolazi do pucanja istih stoga se novi venski put postavlja više puta tokom boravka na odjelu što zbog bolnosti pacijentice psihički teže podnose. Ukoliko postavljanje perifernih venskih puteva bude neuspješno te psihički opterećavajuće pacijenticama, postavi se centralni venski kateter. Tjelesnu težinu mjerimo tijekom hospitalizacije tri puta, pri dolasku, zatim na sredini boravka, te pred otpust iz bolnice kako bi se vidio tijek napretka. Nakon jutarnje njega slijedi inhalacijska terapija. Kako bi im se olakšalo disanje te spriječio razvoj infekcije, važno je ukloniti sluz iz dišnih puteva. Inhalacijama se gusta sluz razrjeđuje te olakšava iskašljavanje. S obzirom da tri sestre imaju veliki broj popratnih pomagala, koje uz sebe svakodnevno imaju vezano za inhalacije, kao što su sprej za nos, inhalator, set i komorica za inhalaciju te baby haler za primjenu salbutamola prije inhalacija, sestre na odjelu predložile su roditeljima kupnju malih tvrdih kofera kako bi svaka sestra imala svoje uredno posloženo. Na taj način se poboljšava održavanje higijene pomagala. Pacijentice su educirane da samostalno slože set za inhalaciju kao i babyhaler za primjenu salbutamola te se inhaliraju u razmacima s rhDNAzom, 5,5% NaCl-om te kolistinom. Svaki dan provode vježbe disanja te drenažu zajedno s fizioterapeutima, dva puta dnevno, jednom nakon jutarnjih inhalacija te potom po dogovoru. Fizikalna terapija provodi se Vest uređajem čija je svrha pokretanje sekreta iz dišnih puteva te olak-

šavanje iskašljavanja. Također koriste i puhalicu. Poslije ručka slijedi odmor te zatim odlazak u školu na klinici (1).

Svaka pacijentica ima određeni broj nutritivnih pripravaka koje tijekom dana treba popiti, s ciljem održavanja tjelesne težine, s obzirom da uobičajenom prehranom to ne postižu. Svaki dan zajedno sa medicinskim sestrama pripreme broj bočica na vidljivo mjesto kako bi ih podsjetilo koliko ih još moraju popiti tokom dana. Jedna sestra uz pomoć oca svoje pripravke uzima na PEG. Poznata je poveznica između lošeg nutritivnog statusa i pada u plućnoj funkciji te su stoga enteralni napitci važni u postizanju ciljane tjelesne mase. Pacijentice uz svaki obrok uzimaju kapsule pankreatičnih enzima s obzirom na insuficijenciju pankreasa. Kapsule se uzimaju uz svaki obrok i međuobrok. Svakom hospitalizacijom vrijeme doručka, ručka i večere te međuobroka u danu je isto, što je bitno za njihovu percepciju i nastavak liječenja kod kuće s obzirom da se lijekovi uzimaju u određeno vrijeme. Medicinske sestre prilikom svakog obroka s pacijenticama zajedno određuju koji broj kapsula moraju popiti. Medicinsko osoblje uključuje pacijentice u postupke liječenja u skladu s dobi i mogućnostima glede njihovog tjelesnog stanja te organizira okolinu u skladu s potrebama (2).

#### PODRŠKA I OSNAŽIVANJE OBITELJI

Briga o bolesnom djetetu utječe na cjelokupnu obitelj. Kronična bolest postavlja ograničenja te mijenja način života i navike u obitelji. U situacijama kronične bolesti pred svakog člana obitelji stavljaju se određene obaveze i zadaci. Ono što je evidentno iz prikazanog je da je, zbog bolesti više članova obitelji, obiteljska harmonija pod velikim opterećenjem. U ovoj obitelji sve je usmjereno na četiri oboljele djevojčice. Fokus je na posjetama liječniku, nabavci svih potrebnih lijekova, hospitalizaciji i

kontrolnim pregledima sestara, a potom na svakodnevni život izvan bolnice, promjeni životnih navika, prehrani, privikavanju na ograničenja. U skrb na odjelu uključen je otac koji razumno i savjesno nastoji djevojčicama olakšati život i stvoriti im kontinuitet u zbrinjavanju. Medicinsko osoblje primjerom svoga načina rada nastoji ocu ukazati na postupke koje će provoditi kući te ga maksimalno uključuje u sve bitne postupke zajedno s pacijenticama. Otac je detaljno educiran za provođenje higijene oko PEG-a, za pravilnu primjenu inhalacijske i per os terapije te nutritivne potpore. Prilikom svakog boravka na odjelu zajedno s kćerima, otac ima psihološku potporu od strane psihologa, vodećeg liječnika te ostatka tima (3).

#### ZAKLJUČAK

Obiteljska situacija sa četiri sestre koje nekoliko puta godišnje hospitaliziramo na Zavodu za respiratorne bolesti, izrazito je teška i zahtjevna. Česti boravci u bolnici iscrpljujući su za cijelu obitelj. Medicinski tim nastoji pacijenticama pružiti stimulirajuću atmosferu i sigurnu okolinu prilikom svake hospitalizacije, kako bi idući dolazak u bolnicu bio psihički što ugodniji i produktivniji. Sustavnom edukacijom i podrškom u svakom pogledu nastoji se ojačati pacijentice i članove obitelji u brizi oko kontrole bolesti te time poboljšati kvalitetu zdravlja i života.

#### LITERATURA

1. Tješić-Drinković D, Tješić-Drinković D. Cistična fibroza. Rad Hrvatske akademije znanosti i umjetnosti. Medicinske znanosti. 2015. (pristupljeno 27.02.2023.); (522=41): 75. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/139011>.
2. Tješić-Drinković D, Tješić-Drinković D. Neishranjenost u cističnoj fibrozi - više od insuficijencije gušterače. Paediatrica Croatica. 2015. (pristupljeno 27.02.2023.); 59 (2): 69-72. <https://doi.org/10.13112/PC.2015.11>.
3. Diminić-Lisica I, Rončević-Gržeta I. Obitelj i kronična bolest. Medicina Fluminensis. 2010. (pristupljeno 27.02.2023.); 46 (3): 300-8. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/59255>.

#### Summary

#### FOUR SISTERS WITH CYSTIC FIBROSIS - A CASE REPORT: HEALTHCARE, SUPPORT AND FAMILY EMPOWERMENT

Helena Vujatović

*Cystic fibrosis is the hereditary multisystemic disease, manifested by the formation of tough, thick and sticky secretions in exocrine glands. Affected are the children, whose parents both carry a copy of the mutated CFTR gene. The family, whose children are being treated at UHC Zagreb's Center for Cystic Fibrosis for Children and Adults, the only of its kind in the Republic of Croatia, has five children. Four suffer from cystic fibrosis. One child is healthy. Affected girls are 1, 7, 9 and 11 years old. Due to the severity of the disease, complications and the need for parenteral therapy, they are hospitalized, mandatory, in the Department of Clinical Immunology, Respiratory Diseases, Allergology and Rheumatology. During their stay at hospital, in addition to venous therapy, the focus also lies on adequate health care, improvement of care and the acquisition of habits of carrying it out once they get back home. Treatment consists of inhalant mucolytic therapy, physiotherapy, pancreatic-enzymes therapy, nutritive support, antibiotics and CFTR modulator therapy. Nursing interventions are focused on the proper organization of therapeutic tasks during the day. Those tasks focus on including the whole family as well. Every day, the nurse tries to have the same routine of carrying out the tasks with the patients so that they can have a clear vision of how to carry them out independently at home. Waking up, followed by personal hygiene, taking vitamins and modulatory therapy, inhalations with the use of salbutamol via babyhaler, taking care of the hygiene of the PEG, taking calorie rich supplements by mouth or independently on the PEG, placing nasal extensions due to the necessary oxygenation, performing breathing and drainage exercises are just some of the tasks that are carried out several times a day. With support, education, encouragement and better understanding of the disease, the nurse tries to make it easier for parents to fight the disease and improve the quality of life.*

Descriptors: CYSTIC FIBROSIS, NURSING INTERVENTIONS, EDUCATION

## TREATMENT OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS WITH NEW CFTR MODULATORS, THE EXPERIENCE OF CF CENTRE FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS AT THE UNIVERSITY CHILDREN'S HOSPITAL IN LJUBLJANA

MAJDA OŠTIR, KATARINA KORENIN\*

*Cystic fibrosis (CF) is the most common autosomal recessive genetic disease that affects many organs, especially the respiratory and gastrointestinal tract. Since we start with appropriate preventive treatment for patients by performing regular daily inhalation therapy and respiratory physiotherapy even before the clinical signs of the disease are expressed, we prolong the time until the appearance of chronic changes in the lungs. With all the listed treatment methods and the possibilities of using the latest drugs, from replacement pancreatic enzymes to inhaled antibiotics and CFTR modulators, we delay the time until the necessary organ transplantation. Life expectancy for people with CF has increased dramatically over the past few decades. The reason for this is the progress in the treatment of the disease, and in particular the comprehensive multidisciplinary treatment of patients in CF centers. The new CFTR modulator drugs will undoubtedly contribute to the additional improvement of lung function and the extension of life expectancy.*

Descriptors: CHILDREN, ADOLESCENTS, CFTR MODULATORS

### Introduction

CF is the most common lethal genetic disorder in the Caucasian population, affecting >70.000 people worldwide (1). The frequency varies between populations, with the frequency being much lower in Asian and African countries than in European and North American populations. The highest incidence of the disease is in Ireland 1:1.800, and the lowest in Finland

1:20.000. In Slovenia, the incidence of CF is 1:4.500 live births (2). Lung disease is the major cause of morbidity and mortality, with frequent symptoms in the pancreas (exocrine and endocrine), gastrointestinal tract, sinuses, liver and biliary tree, sweat gland, and vas deferens. CF is caused by autosomal recessive mutations in the gene that encodes the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator protein (CFTR), with >2,000 mutations reported (1). As it affects multiple organs, patients with CF are treated by multidisciplinary teams of experts in specialized CF centers. One of these is the CF center at the University Children's Hospital in Ljubljana,

where all children and adolescents with CF in Slovenia are monitored. A database of patients that has been maintained since the center's establishment helps us analyze conditions and compare the quality of treatment of our patients with other European CF centers. In 2020, in our centre we treated 78 patients, of which 56% (44/78) were male patients. The mean age of the patients was 13.2 years (SD 6.4 years), with a range of 1.2 years to 25.5 years. The F508del mutation was the most frequently represented, as 88.5% were carriers of at least one, and 64.1% of patients had the mutation on both alleles. 19.2% (15/78) of all patients had chronic *P. aeruginosa* infection, of which 7.7% (4/52) were patients under 18 years of age (2).

CF has been at the forefront of clinical research for the past decade. The discovery of the gene in 1989 was followed by the search and development of new drugs that would definitively cure the disease. We have entered the era of precision medicine, when patients with certain mutations are treated with certain drugs. The drugs are effective only in patients with certain mutations, and so far have not resulted in a definitive cure for the disease and are not effective in all CF patients (2). CFTR modulators represent one of the most important discoveries in the treatment of cystic fibrosis. These are targeted drugs that affect the production, intracellular processing and/or function of defective CFTR protein (2). Understanding the cellular and molecular basis of the disease has paved the way for the development of therapeutic strategies targeting the underlying dysfunctions caused by CF mutations. CFTR modulator therapies are in clinics and they represent a landmark in patients' lives, demonstrating short- and long-term benefits in clinical outcomes (3).

We distinguish two main groups of modulators, correctors and enhancers: correctors (lumacaftor, tezacaftor and

elexacaftor) affect the CFTR protein by they improve the synthesis and transport of the tubule to the surface of the cell membrane and potentiators (ivacaftor) improve the functioning of the CFTR channel, which has already arrived at the cellular top, by improving the opening and thus the better passage of chloride ions (4).

Experience in CF center for children and adolescents at University Children's Hospital in Ljubljana, Slovenia

In August 2020, in the program of orphan medicine, we started introducing a triple CFTR modulating drug and initially introduced the drug to nine patients with advanced diseases who were carriers of the F508del mutation. Following the official registration of the drug in November 2020, we continued to introduce the drug to other patients for whom the drug is indicated. By the end of 2020, we introduced the treatment to sixteen patients, which represents 20.5% of all our patients. By 2023 ivacaftor, lumacaftor/ivacaftor and elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor are available to patients from 6 years old. Medicines are effective for carriers of a specific CFTR mutation, so it is important that both CF-specific mutations are identified in all patients. Ivacaftor is effective as monotherapy in patients with certain IV mutations. class, and in combination with other modulators, it is suitable for patients with the F508del mutation on one or both alleles (4).

Research to date has shown that CFTR modulators are safe drugs. Common side effects are rashes and headaches, which are usually transient in nature and resolve spontaneously without additional measures. Serious side effects (e.g. high elevation of liver enzymes, severe pulmonary deterioration) that require treatment to be completely discontinued, at least temporarily, are rare (4).

\*University clinical Centre Ljubljana, Paediatric clinic, Department for lung diseases

Corresponding author:  
E-mail: majda.ostir@kelj.si

Because of possible transient pulmonary deterioration, CFTR modulators are introduced in the hospital. Before the introduction of the drug, the patient's liver tests (AST, ALT, gamma GT), bilirubin and ultrasound of the abdomen are checked. He must also undergo an examination by an ophthalmologist. Liver tests are checked every three months in the first year after the introduction of the drug, then once a year if the results are appropriate. Based on the description of cataracts in animal models, an ophthalmologist examination once a year is recommended (4). Patients data shows that lung function, nutrition, physical performance and quality of life improve significantly in patients who receive modulatory treatment. These results are most pronounced in patients receiving a triple modulator treatment (4).

It is important that the patient and parents are well informed about the disease and the action of the drugs. CFTR modulators are not a substitute for all other drugs that successfully manage cystic fibrosis. Our experience shows that the drugs are effective, but at the same time we face new challenges, such as poorer cooperation with physiotherapy and inhalation therapy, because the patients have fewer respiratory symptoms, excessive weight gain and poorer detection of mild exacerbations of the disease.

Nevertheless, strategies to achieve optimal, lifelong adherence to treatments should be optimized. Several barriers have still been preventing equitable access worldwide to the current CFTR modulators, including the costs and regulatory national issues, and as such further discussions are needed to identify feasible and sustainable solutions for these therapies to achieve all eligible patients. Furthermore, many rare and ultra-rare CF-causing mutations are still without any efficient, corrective therapy (3).

## Conclusion

We were among the first countries in Europe to introduce CFTR modulatory drugs, which promise a significant improvement in the clinical condition and quality of life of CF patients. Data shows that lung function, nutrition, physical performance and quality of life improve significantly in patients who receive modulatory treatment. These results are most pronounced in patients receiving a triple modulator treatment. We need to address new treatment challenges, such as poor compliance, excessive weight gain and find solutions to treat patients with more severe side effects, as well as find new treatment options for those patients who have rare mutations for which currently available drugs do not work.

## Literature

1. Elizabeth L. Kramer and John P. Clancy CFTR Modulator Therapies in Paediatric Cystic Fibrosis: Focus on Ivacaftor. *Expert Opin Orphan Drugs*. 2016; 4 (10): 1033-42.
2. Spletna stran Nacionalne kontaktne točke za redke bolezni. Accessible on: <https://www.redke-bolezni.si/redke-bolezni/cisticna-fibroza/>, accessed: 5.3.2023.
3. Lopes-Pacheco M. CFTR Modulators: The Changing Face of Cystic Fibrosis in the Era of Precision Medicine. *Front. Pharmacol.* 2020; 10: 1662.
4. Aldeco M, Breclj J, Korenin K, Krivec U, Lepej D, et. al. Priročnik za obravnavo otrok in mladostnikov s cistično fibrozo. Ljubljana: Univerzitetni klinični center Ljubljana, Pediatrična klinika, Služba za pljučne bolezni, Center za otroke in mladostnike s cistično fibrozo; 2022. A Accessible on: [http://www.kclj.si/publikacije/prirocnik\\_CF.pdf](http://www.kclj.si/publikacije/prirocnik_CF.pdf), accessed, 5.3.2023.

## ZBRINJAVANJE DJETETA NAKON TRANSPLANTACIJE PLUĆA - PRIKAZ SLUČAJA

MARIJA DELIĆ\*

*Transplantacija pluća je zadnja terapijska mogućnost za produljenje života djeteta ili odraslog, u završnoj fazi cistične fibroze i uznapredovale plućne bolesti kod koje su iscrpljene sve druge mogućnosti liječenja, a da kandidat za transplantaciju ispunjava kriterije. Cistična fibroza je multisistemska bolest koja ima svoje posebnosti te o tome treba voditi računa u izboru kandidata za transplantaciju. Primijenuju se mnogi pokazatelji procjene bolesnika u završnoj fazi plućne bolesti prije transplantacije te u procjeni očekivane duljine preživljavanja nakon nje. Danas se u svijetu radi oko 3900 transplantacija pluća na godinu dana (International Society for Heart and Lung Transplantation Registry). U odrasloj dobi cistična fibroza je treća indikacija za transplantaciju pluća, dok u adolescenata čini 2/3 svih indikacija. Produljenje životnog vijeka u transplantiranih bolesnika s cističnom fibrozom je bolje u odnosu na one kod kojih je transplantacija učinjena iz drugih razloga. Većina bolesnika nakon transplantacije osjeća olakšanje pri disanju uz lakše podnošenje napora, bolju fizičku izdržljivost, a maksimalan fizički napor je smanjen. Sve to utječe na poboljšanje kvalitete života transplantiranog bolesnika.*

Deskriptori: TRANSPLANTACIJA PLUĆA, SESTRINSKA SKRB, ODBACIVANJE, IMUNOSUPRESIJA

### UVOD

Transplantacija pluća je zadnja terapijska opcija za bolesnike s respiratornom insuficijencijom ili zatajenjem, kojima unatoč optimalnom liječenju prijeti povećani rizik od smrti. Najčešće indikacije za transplantaciju pluća su KOPB, idiopatska plućna fibroza, cistična fibroza, deficijencija alfa-1 antitripsina, primarna plućna hipertenzija. Manje česte indikacije su ostali intersticijski poremećaji pluća (npr. sarkoidoza), bronhiektazije i prirodene bolesti srca. Relativne kontraindikacije su:

---

\*KBC Split, Klinika za dječje bolesti

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: marijadelic4@gmail.com

dob (kod jednostruke transplantacije pluća pacijent mora biti <65 godina; kod dvostruke transplantacije pluća mora biti <60 godina; a kod transplantacije srca i pluća <55 godina), aktivno pušenje cigareta, raniji operativni zahvat na prsnoj koži, za neke pacijente s cističnom fibrozom kao i u nekim medicinskim centrima, plućna infekcija rezistentnim vrstama Burkholderia cepacia, koja znatno povećava rizik mortaliteta. Jednostruka i dvostruka transplantacija pluća su gotovo podjednako zastupljene i otprilike su najmanje 8 puta češće nego transplantacija srca. Gotovo sva pluća potječu od darovatelja kod kojih je dokazana moždana smrt (umrli darovatelj), gdje srce kuca. Presadci iz darovatelja kod kojih srce ne kuca, nazvani darovatelji

koji doniraju nakon kardijalne smrti (DCD, prema engl. donation after cardiac death) se sve više koriste jer nedostaje pluća od više pogodnih darovatelja. Rjeđe se izvodi lobarna transplantacija sa žive odrasle osobe (obično s roditelja na dijete) i to kad nisu dostupni organi pokojne osobe. Darovatelji moraju biti <65 godina, nepušači (nikad nisu pušili), te oni koji nemaju aktivnu plućnu bolest (1).

Prva transplantacija pluća obavljena je 1963. god., a nakon toga su bila potrebna gotovo dva desetljeća da se poboljšaju tehnički uvjeti i terapijske mogućnosti, kao i da se uspostave određeni kriteriji koji su omogućili daljnji napredak transplantacije i preživljavanja bolesnika nakon nje. Kod bolesnika sa cističnom fibrozom transplantacija pluća prvi put je obavljena 1983. god. (University of Pittsburgh), a kod djeteta sa cističnom fibrozom 1987. god. (University of Toronto). Danas se u svijetu radi oko 3900 transplantacija pluća na godinu prema podacima International Society for Heart and Lung Transplantation Registry (1). U odrasloj dobi cistična fibroza je po učestalosti treća indikacija za transplantaciju, dok u adolescenata čini 2/3 svih transplantacija. Iako raste broj transplantiranih pluća u svijetu, one uvelike zaostaju za brojem transplantacija drugih solidnih organa, kao što su jetra, srce i bubreg (2).

Vrijeme upućivanja na transplantaciju treba biti određeno čimbenicima kao što su: stupanj opstruktivnog defekta: prisilni izdisajni volumen u 1 sek ( $FEV_{10}$ , prema engl. forced expiratory volume) <25 do 30% predviđenog u pacijenata s KOPB-om, deficijencijom alfa-1-antitripsina ili cističnom fibrozom,  $PaO_2 < 7,3$  kPa (<55 mmHg),  $PaCO_2 > 6,6$  kPa (>50 mmHg), tlak desne pretkljetke >10 mmHg te vršni sistolički tlak >50 mmHg za pacijenata s primarnom plućnom hipertenzijom, stopa progresije kliničkih, radioloških ili fizioloških pokazatelja bolesti (2). Osnova svake transplantacije je imunosupresivna terapi-

ja, prvo se bolesnicima preoperativno daju visoke doze metilprednizolona i.v., a često se daje i intraoperativno, prije reperfuzije transplantiranih pluća. Potom se daju niže doze za održavanje. Antitimocitni globulin (ATG) ili alemtuzumab se često daje kao indukcijska terapija. Ovi lijekovi također mogu smanjiti potrebu za posttransplantacijskom imunosupresivnom terapijom. Ukoliko se daje indukcijska terapija, takrolimus je često dovoljan kao monoterapija. Kortikosteroidi se mogu izostaviti kako bi se olakšalo cijeljenje bronhijalne anastomoze; u tom slučaju se veće doze drugih lijekova (npr. ciklosporin, azatioprin) koriste umjesto njih. Imunosupresivna terapija je doživotna (3).

U većine pacijenata dolazi do odbacivanja, unatoč imunosupresivnoj terapiji. Simptomi i znakovi su slični kod hiperakutnog, akutnog i kroničnog oblika, a uključuju vrućicu, dispneju, kašalj, sniženu  $SO_2$  (arterijska saturacija kisika) i snižen  $FEV_1$  za >10 do 15%. Cistična fibroza nije samo bolest pluća nego je i multisistemska bolest, pa tako i transplantacija pluća ne znači bolesnikovo konačno izlječenje već je riječ o prijelazu u drugi oblik bolesti u kojem su i dalje prisutne manifestacije bolesti na drugim organskim sustavima koje su i prije postojale (4). Cistična fibroza je najčešća nasljedna bolest koja dovodi do skraćivanja životnog vijeka među bijelcima. Pojavnost bolesti u Sjedinjenim Američkim Državama iznosi otprilike 1 na 3.300 živorođene djece. Budući da su nove spoznaje pridonijele boljem liječenju, a time produžile životni vijek osobama s cističnom fibrozom, danas oko 54% ljudi u Sjedinjenim Državama doživi stariju životnu dob. Cistična fibroza jednako je učestala među dječacima i djevojčicama. Produženje životnog vijeka u transplantiranih bolesnika sa cističnom fibrozom je bolje u odnosu na one kod kojih je transplantacija učinjena iz drugih razloga, unatoč komplikacijama i komorbiditetima (4). U nastojanju poboljšanja ishoda transplantacije te

kakvoće života i očekivane duljine preživljavanja nakon transplantacije, primjenjuju se mnogi pokazatelji procjene bolesnika u završnoj fazi plućne bolesti prije transplantacije, a isto tako i u procjeni očekivane duljine preživljavanja nakon transplantacije.

#### RAZRADA

Transplantacija pluća je vrlo teško iskustvo kako za pacijenta tako i za njegovu obitelj. Nakon zahvata pacijent se suočava sa brojnim nepoznatim iskustvima kao što su nuspojave imunosupresiva, kronična bol i druge moguće komplikacije, što pacijenta može dovesti u stanje kroničnog stresa te nerijetko rezultirati psihičkim problemima. Kronična bol postaje pacijentova svakodnevica, utječe na spavanje, fizičku aktivnost, dnevnu rutinu, te sveukupnu kvalitetu života. Transplantacija pluća je izvor stresa za pacijenta i njegovu obitelj koji može dovesti do depresije (5). Kronična bol, neizvjesna budućnost, komplikacije nakon zahvata - akutno i kronično odbacivanje, infekcije, teže nuspojave lijekova, financijski problemi, sve je to ono s čim se bolesnik i obitelj moraju nositi (6). Stručnjaci koji su uključeni u oporavak i svakodnevicu pacijenta nakon transplantacije pluća su liječnici, medicinske sestre, fizioterapeuti, psiholozi, socijalni radnici, grupe potpore.

Djevojčica rođena 2010. g. koja se 12 godina liječila zbog cistične fibroze u KBC-u Split, transplantirana je prije godinu dana u Münchenu. U našu kliniku dolazila je na redovite kontrole kroz prvih 6 mjeseci te se prati putem dnevne bolnice (kontrolni pregled i vađenje razine takrolimusa, spirometrija 1x mjesečno). Prati-mo opće stanje kod djevojčice (povećana tjelesna težina zbog nuspojave lijekova, prorijeđivanje kose, krhkost noktiju). Djevojčica je prvo dijete u Hrvatskoj kojem su transplantirana pluća te se opsežnije kontrole obavljaju u Münchenu (HZZO snosi troškove puta i liječenja). Zbrinjavanje ta-

kvog bolesnika je složeno i uključuje posebnu pozornost i medicinsku skrb uz psihoterapeutsku potporu djetetu i njegovoj široj obitelji. Provodimo edukaciju djeteta za povratak u normalni život, boravak u školi i druženje s vršnjacima. Obavezno je redovito sezonsko cijepljenje (u skladu s epidemiološkim preporukama). Djevojčica je nakon transplantacije pokazala neprepoznatljivu razliku u ponašanju koje se promijenilo na bolje, s vedrim pogledom na život i optimizmom. Nakon 7 mjeseci liječenja tjelesna težina se vratila na normalne vrijednosti, s obzirom na postupno smanjenje imunosupresivne terapije. Prva hospitalizacija nakon transplantacije uslijedila je u veljači 2023. godine zbog febriliteta i kašlja. Nakon provedene dijagnostičke obrade utvrđeno se akutna respiratorna infekcija uzročnika virusa gripe tip B uz pozitivan mikrobiološki nalaz brisa na adenovirus. Nakon provedene obrade i liječenja djevojčicu smo uputili u München radi sumnje na kronično odbacivanje presatka (loše vrijednosti i rezultati spirometrije), što se klinički nije očitivalo nikakvim značajnim simptomima, niti su radiološki nalazi pokazivali značajnijih odstupanja. Odbacivanje se obično dijagnosticira bronhoskopijom, uključujući bronhoskopsku transbronhalnu biopsiju. Bolesnici je početkom ožujka 2023. urađena transbronhalna biopsija kojom je dokazana prisutnost kroničnog odbacivanja pluća. Kronično odbacivanje se razvija nakon >1 godine u do 50% pacijenata; manifestira se kao obliterativni bronhiolitis ili rjeđe kao ateroskleroza (7).

Akutno odbacivanje može povećati rizik od kroničnog odbacivanja. Pacijenti s obliterativnom bronhiolitisom imaju kašalj, dispneju, snižen F 25-75% ili  $FEV_{10}$ , sa ili bez fizikalnih i radioloških dokaza procesa dišnih putova. Niti jedan oblik liječenja se nije pokazao dovoljno učinkovitim, ali se mogu primijeniti kortikosteroidi, ATG, inhalacije ciklosporina i retransplantacija. Stope preživljavanja pacijenta su u prvoj godini života 84% s presadcima živih

darovatelja i 83% s presadcima pokojnog darovatelja, a petogodišnje preživljenje je 34% s presadcima živih darovatelja i 46% s presadcima pokojnog darovatelja. Čimbenici rizika mortaliteta uključuju nepodudarnost seroloških rezultata testiranja na citomegalovirus (davatelj seropozitivan, primatelj seronegativan), nepodudarnost humanog leukocitnog antigena (HLA-DR), šećernu bolest i raniju potrebu za mehaničkom ventilacijom ili inotropnu potporu.

#### ZAKLJUČAK

Kod bolesnika sa CF transplantacija pluća postaje sve dostupnija i posljednja je terapijska mogućnost za produljenje života u završnom stadiju plućne bolesti (6). Posljednjih desetljeća postignut je značajan napredak u razumijevanju cijelog niza čimbenika koji mogu utjecati na ishod prije i poslije transplantacije. Unatoč tome, odabir trenutka za upućivanje nekoga na transplantaciju i dalje ostaje osjetljivo pitanje. Preživljavanje bolesnika je poboljšano ne samo primjenom bolje selektivnosti za transplantaciju, već i usavršavanjem kirurške tehnike, boljom pripremom transplantata, boljim posttransplantacijskim liječenjem i ranijim prepoznavanjem komplikacija (6). Zdravstveno stanje nakon transplantacije je bolje u odnosu na ono prije zahvata, a samim tim bolja je i kvaliteta života, iako je njena procjena otežana u pedijatrijskoj populaciji. Transplantacija pluća kod bolesnika sa CF ne znači i konačno izlječenje, već je prijelaz u jedno novo medicinsko stanje u kojem su sve druge manifestacije bolesti i dalje prisutne (7). Multidisciplinarni tim je uključen u liječenje ovakvih bolesnika i medicinska sestra je bitan dio tima koji svojim doprinosom uvelike poboljšava ishode, olakšava život i osigurava bolju medicinsku skrb u periodu nakon transplantacije, koja im je itekako potrebna i neophodna.

#### LITERATURA:

1. Yusen RD, Edwards LB, Kucheryavaya AY, et al. The registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: thirtyfirst adult lung and heart-lung transplant report - 2014; focus theme: retransplantation. *J Heart Lung Transplant.* 2014; 33: 1009-24. <http://dx.doi.org/10.1016/j.healun.2014.08.004>.
2. Noyes BE. Pediatric Lung Transplantation. In: Chernick V, Boat TF, Wilmontt RW, Bush A. Eds. *Kending's disorders of the respiratory tract in children.* 1st ed. Saunders, Philadelphia; 2006; 259-67. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-7216-3695-5.50019-5>.
3. Hadjiliadis D. Special considerations for patients with cystic fibrosis undergoing lung transplantation. *Chest.* 2007; 131: 1224-31. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.06-1163>.
4. Tješić-Drinković D, Tješić-Drinković D. Transplantacija pluća u bolesnika sa cističnom fibrozom. *Paediatr. Croat.* 2015; 59: 81-7.
5. Liou TG, Adler FR, Cox DR, Cahill BC. Lung transplantation and survival in children with cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 2007; 357: 2143-52.
6. Cystic Fibrosis Foundation. Entity Search. Division of Corporations. Delaware Department of State. Retrieved May 6, 2018.
7. U.S. Department of Health and Human Services (2008). *Partnering With Your Transplant Team: The Patient's Guide to Transplantation.* Rockville; dostupno na: [http://myclelandclinic.org/health/treatmans\\_and\\_procedures/hic-lung-transplantsurgeryhic\\_How\\_to\\_Cope\\_After\\_Lung\\_Transplant](http://myclelandclinic.org/health/treatmans_and_procedures/hic-lung-transplantsurgeryhic_How_to_Cope_After_Lung_Transplant).

#### Summary

#### NURSING CARE FOR A CHILD AFTER LUNG TRANSPLANTATION

Marija Delić

*Lung transplantation is the last therapeutic option for prolonging the life of a child or adult in the final stage of cystic fibrosis and advanced lung disease where all other treatment options have been exhausted, provided that the transplant candidate meets the criteria. Cystic fibrosis is a multisystem disease that has its own peculiarities, and this should be taken into account when choosing a candidate for transplantation. Many indicators are used to assess patients in the final stage of lung disease before transplantation and to assess the expected length of survival after it. Today, around 3.900 lung transplants per year are performed in the world (International Society for Heart and Lung Transplantation Registry). In adulthood, cystic fibrosis is the third indication for lung transplantation, while in adolescents it accounts for 2/3 of all indications. Life extension in transplant patients with cystic fibrosis is better compared to those in whom the transplant was done for other reasons. Most patients after transplantation feel relief in breathing with easier exertion, better physical endurance, and maximum physical effort is reduced. All this affects the quality of life of the transplanted patient.*

Descriptors: LUNG TRANSPLANTATION, NURSING CARE, REJECTION, IMMUNOSUPPRESSION

## KRONIČNI KAŠALJ KAO SIMPTOM RIJETKE PLUĆNE BOLESTI - ISKUSTVO IZ KLINIČKE PRAKSE

MATEA MILER\*

*Cilj rada: Prikazati sestrinsku skrb za brata i sestru sa respiratornim simptomima od dojenačke dobi. Prikazati značaj respiratorne fizikalne terapije te intervencije medicinskih sestara u kontekstu skrbi za djecu na plućnoj rehabilitaciji.*

*Opis slučaja: Dječak, 2007. godišta i djevojčica, 2010. godišta, brat i sestra rođeni iz urednih trudnoća djeca su zdravih roditelja i primjerenog psihomotoričkog razvoja, koji od dojenačke dobi imaju respiratorne simptome: neonatalni respiratorni distres sindrom, cjelogodišnji produktivni kašalj, rinitis, recidivirajući bronhitis i bronhopneumonije. Nakon niza intervencija i pretraga uslijedilo je upućivanje u tercijarni centar. Učinjenom bronhoskopijom verificiraju se upalne promjene plućnih režnjeva s obilnom gustom sluzi. Uzet je uzorak iz donjeg nosnog hodnika koji je obrađen u inozemnom Centru za dijagnostiku cilijarne diskinezije. Obilježenim protutijelima dokazana je poremećena lokalizacija proteina RSPH9 te se potvrđuje dijagnoza primarne cilijarne diskinezije. Obzirom na navedeno, osim medikamentozne terapije potrebne su intervencije medicinskih sestara u vidu respiratorne drenaže, inhalacija, aspiracija te visokofrekventne oscilirajuće terapije prsnog koša i mehaničke insuflacije-eksuflacije.*

*Zaključak: Kod djece s kroničnim kašljem, osim liječenja uzroka i primjene medikamentozne terapije, izuzetno je značajna respiratorna fizikalna terapija koja djeci značajno olakšava simptome bolesti i omogućuje im obavljanje svakodnevnih aktivnosti bez teškoća, a samim time poboljšava njihovu kvalitetu života.*

Deskriptori: BRONHIEKTAZIJE, MEDICINSKA SESTRA, DIJETE, PRIMARNA CILIJARNA DISKINEZIJA

### UVOD

Smjernice Europskog respiratornog društva (engl. European Respiratory Society, ERS) i Američkog društva pulmologa (engl. American College of Chest Physicians, CHEST) kronični kašalj u djece definiraju svakodnevnom pojavom kašlja koji

traje dulje od 4 tjedna. Diferencijalna dijagnoza kroničnog kašlja široka je. Izuzev čestih bolesti poput dugotrajne infekcije dišnih puteva, protražiranog bakterijskog bronhitisa, astme, gastroezofagealnog/laringofaringealnog refluksa, uzrok kroničnog kašlja u djece mogu biti i rijetke plućne bolesti poput primarne cilijarne diskinezije (PCD).

PCD relativno je rijetka autosomno recesivna, rjeđe X-vezana, nasljedna skupina poremećaja pokretljivosti epitelnih

cilija koju prati smanjeni mukocilijarni klirens dišnih putova. Prevalencija PCD gotovo sigurno je podcijenjena (1:10.000 do 1:20.000 živorođene djece), a kasna dijagnoza je uobičajena (1). Klinička slika PCD započinje u novorođenačkoj dobi respiratornim distres sindromom (RDS) najasnog uzroka. Na navedeno se nadovezuju cjelogodišnji rinosinuitis i produktivni kašalj te recidivirajuće infekcije gornjih i donjih dišnih puteva, a kao najteža komplikacija, mogu se razviti bronhiektazije (2).

Kliničke manifestacije vezane su uz funkciju i rasprostranjenost cilija. Pokretne cilije u respiratornom epitelu imaju važnu ulogu u odstranjivanju tekućine, sluzi i udahnutih stranih čestica iz donjih prema gornjim dišnim putevima. Osnovni uzrok kroničnih upala gornjih i donjih dišnih puteva jesu upravo neadekvatno odstranjivanje tekućine i sluzi. Prva klinička manifestacija u novorođenačadi javlja se 12-24 sata od rođenja pojavom RDS-a praćenog tahipnejom, upalom pluća i produktivnim kašljem (3, 4).

Kronična infekcija dišnih putova očita je u ranom djetinjstvu. Većina djece tijekom cijele godine ima kronični vlažni kašalj sa stvaranjem sekreta i kroničnim hripanjem. Plućna funkcija djece u tom razdoblju u korelaciji je sa opstruktivnom bolešću pluća. Takva kronična infekcija dišnih putova dovodi do bronhiektazija koje su gotovo jednako prisutne u djece i odraslih osoba (5, 6).

### INDIVIDUALIZIRANA RESPIRATORNA FIZIKALNA TERAPIJA

Ne postoji zlatni standard za dijagnostiku PCD-a već se sama dijagnoza temelji na kliničkoj slici. Uz kliničku sliku za potvrđenu dijagnozu PCD-a potrebno je mjerenje nazalnog dušikovog oksida (nNO), transmisivna elektronska mikroskopija (TEM), genetsko testiranje te svakako imunofluorescencija. Nedovoljan

broj kliničkih ispitivanja i samih smjernica za liječenje PCD-a vode ka postojećim smjernicama i iskustvima liječenja cistične fibroze. Sam lijek za PCD ne postoji, a unatoč prisutnim simptomima, bolest vrlo često ostaje neprepoznata. Kako bi se spriječile moguće komplikacije i ireverzibilne promjene, cilj je rano otkrivanje i zbrinjavanje postojećih komplikacija za očuvanje plućne funkcije pacijenata (7).

Cilj liječenja je održavanje plućne funkcije odstranjenjem sekreta iz dišnih puteva, poboljšanje mukocilijarnog klirensa i prevencija respiratornih infekcija (8). Liječenje PCD uključuje toaletu dišnih puteva uz svakodnevnu respiratornu fizioterapiju (visokofrekventna oscilirajuća terapija prsnog koša, mehanička insuflacija-eksuflacija) i mukolitike. Uz navedeno potrebno je provođenje manualne perkusije, fizioterapije prsnog koša te posturalna drenaža. U liječenje treba uključiti tehnike i vježbe disanja, disanje u aktivnom ciklusu te iskašljavanje tijekom tjelesne aktivnosti. Potrebno je asistiranje iskašljavanje uz primjenu pomagala sa ili bez pozitivnog ekspiracijskog tlaka (9).

Svrha plućne rehabilitacije odnosno respiratorne fizioterapije, kao grane pulmologije, jest redukcija simptoma i poboljšanje kvalitete života bolesnika s kroničnim plućnim bolestima u čemu je izuzetno značajna procjena medicinske sestre sa iskustvom. U sestrinsku skrb spada i edukacija roditelja o provedbi terapije, prepoznavanju postojećih i novih simptoma bolesti (8, 10).

### POSTURALNA DRENAŽA

Izbacivanjem sluzi iz pluća poboljšava se plućna funkcija i sprječavaju se infekcije. Osim raznih tehnika disanja postoje i druge metode čišćenja dišnih putova. Posturalna drenaža tehnika je kojom se mobilizira sekret iz jednog ili više segmenata u centralne dišne puteve. Navedeno se

\*Odjel za pedijatriju, OB Dr. Josip Benčević, Slavonski Brod

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: milermatea@yahoo.com



postizanje postavljanjem pacijenta u različite položaje u kojima gravitacija potpomaže procesu drenaže. Posturalnoj drenaži pomažu i manualne tehnike poput perkusije.

Drenažni položaji temeljeni su na anatomiji pluća odnosno traheobronhalnom stablu. Svaki segment pluća drenira se u određenom položaju. Prvenstveno je potrebno znati koji segment se želi drenirati, zatim se provjeravaju vitalni znakovi te se pacijenta pozicionira u za taj segment određeni položaj. Položaj se zadržava 5-10 minuta, a sve ovisi koliko pacijent tolerira određeni položaj, odnosno nastoji se zadržati položaj dok se ne producira sekret. U trenutku kada sekret dođe u dišne puteve potrebno ga je iskašljati ili aspirirati. Značajno je da pacijent duboko diše, no ne bi smio hiperventilirati. Perkusija se provodi u trenutku zadržavanja položaja na mjestu segmenta koji se drenira. Trajanje perkusije maksimalno je 3 minute, a njime se potpomaže odvajanju i mobilizaciji sekreta. Trajanje jednog tretmana posturalne drenaže sa perkusijom traje između 45 i 60 minuta. Za drenažne položaje mogu se koristiti jastuci (11).

#### INHALACIJE I ASPIRACIJA

Inhalatori su medicinski uređaji koji tekući lijek pretvaraju u kapljice aerosola. Inhalacija se provodi pomoću maske udisanjem aerosola. Pri provođenju inhalacija dijete je potrebno staviti u bočni po-

ložaj, čime se sprječava mogućnost aspiracije želučanog sadržaja. Dijete je potrebno priključiti na monitor ili pulsni oksimetar. Aspirirati je potrebno nježno, kružnim pokretima prilikom izvlačenja sonde. Tlak za vrijeme aspiracije ne smije biti veći od 0,2 bara. Postupak traje maksimalno 10 sekundi, a može se ponoviti 3-4 puta. Aspiracija se prekida u slučaju pada srčane frekvencije i povećanja krvnog tlaka. Inhalacije su pozitivne jer se njima lijek dostavlja izravno na mjesto koje tretiramo te minimalizira štetne učinke (11).

#### VISOKOFREKVENTNA OSCILIRAJUĆA TERAPIJA PRSNOG KOŠA (ENGL. THE VEST)

Visokofrekventna oscilirajuća terapija prsnog koša napredna je tehnika čišćenja dišnih puteva (engl. High Frequency Chest Wall Oscillation, HFCWO). The Vest sustav funkcionira pomoću generatora zračnih impulsa koji brzo napuhuju i ispuhuju prsluk, nježno stiskajući i opuštajući stijenku prsnog koša do 20 puta u sekundi.

Proces The Vest-a uzrokuje "male kašljeve" koji odvajaju sluz od bronhalnih stijenki, povećavajući time mobilizaciju i pomicanje sluzi prema središnjim dišnim putevima. Postupak je jednostavan, ne zahtjeva posebne položaje i traje od 15-20 minuta. Za terapiju The Vest-om potrebna je individualizirana respiratorna terapija. Pri izvođenju potrebno je praćenje vitalnih

Tablica 1.  
Modificirano prema Minnesota Protokolu.

CIKLUS	FREKVENCIJA	SNAGA	TRAJANJE
1.	8 hz	6	5 min
2.	9 hz	6	5 min
3.	10 hz	5	5 min
4.	14 hz	4	5 min
5.	14 hz	4	5 min

znakova. Ukoliko dijete ne tolerira terapiju, tretman se zaustavlja i radi se pauza, potom se pokušava vratiti zadnja frekvencija koju je dijete toleriralo. Prema potrebi nakon The Vest terapije potrebna je aspiracija (12, 13).

#### MEHANIČKA INSUFLACIJA-EKSUFLACIJA (ENGL. COUGH ASSIST)

Cough assist je mehanički medicinski uređaj za insuflaciju-eksuflaciju, dizajniran za neinvazivno čišćenje izlučevina iz pluća simuliranjem prirodnog kašlja. Slično normalnom dubokom udahu, uređaj postupno primjenjuje pozitivan tlak zraka (insuflacija) kako bi dobio veliku količinu zraka unutar pluća. Uređaj zatim brzo preokreće protok zraka prebacivanjem na negativan tlak zraka (eksuflacija) nakon čega visoki protok izdisaja pomaže pri mobilizaciji sekreta iz dišnih puteva kao što bi to učinio duboki, prirodni kašalj. Prije Cough assist-a potrebna je aspiracija pacijenta. Terapija uključuje 4 do 6 ciklusa sa 4 do 6 udaha/izdaha, ovisno o količini sekreta. Potrebno je započeti sa najnižim tlakovima te ih postupno povećavati. Zbog mogućnosti izazivanja pneumotoraksa, ne smije se stavljati uređaj na 40 i više (14).

Cilj rada jest prikazati primjer slučaja iz prakse te se osvrnuti na sestrinsku skrb za djecu sa respiratornim simptomima

od dojenačke dobi te prikazati značajnost i učestalost kroničnog kašlja kod djece. Također i ukazati na važnost respiratorne fizikalne terapije te intervencije medicinskih sestara u kontekstu skrbi za djecu na plućnoj rehabilitaciji kao i na nužnost pravovremenih i ispravnih intervencija za olakšavanje simptoma bolesti i poboljšanja kvalitete života.

#### PRIKAZ SLUČAJA

U nastavku rada prikazuje se slučaj dječaka i djevojčice, brata i sestre. Postupci prikupljanja suglasnosti roditelja, prikazani podaci i postupci sestrinske skrbi tijekom hospitalizacije provedeni su sukladno etičkim standardima povjerenstva nadležnih institucija.

#### Sestrinska anamneza i status pri prijemu

Dječak, 2007. godište, rođen je prirodnim putem iz uredne trudnoće, gestacijske dobi (GD) 38. tj. te porođajne težine (PT) 2900 g.

Drugog dana života, novorođenče postaje tahipnoično. Po ustanovljenoj aspiracijskoj pneumoniji, novorođenče se liječi na odjelu neonatologije, empirijskom antibiotskom terapijom. Slijedi niz respi-

Tablica 2.  
Primjer Cough assist terapije.

	TLAK (cm H <sub>2</sub> O)		VRIJEME		
	negativni	pozitivni	udaha	izdaha	broj udaha
1.	- 15	+ 15	2 s	0,5 s	4
2.	- 25	+ 25	2 s	0,5 s	4 do 6
3.	- 40	+ 30	2 s	0,5 s	4 do 6
4.	- 40	+ 30	2 s	0,5 s	4 do 6
5.	- 40	+ 30	2 s	0,5 s	4 do 6
6.	- 40	+ 30	2 s	0,5 s	4 do 6

racijskih simptoma, tahidispneja, kašalj te pozitivan radiološki nalaz (bronhopneumonični infiltrati). Tijekom dojenačkog razdoblja dijete se u četiri navrata hospitalizira upravo zbog bronhopneumoničnih infiltrata te je tada liječen antibioticima, bronhodilatatorima i inhalacijskim kortikosteroidima.

Sa nepunih godinu dana, učinjena je prva pulmološka obrada u tercijarnom centru. Tada se isključuju dijagnoze imunodeficiencije i cistične fibroze. Učinjenom bronhoskopijom uočava se uredna morfologija bronha te izgled sluznice. 24-satnom pH-metrijom dokazan je gastroezofagusni refluks te je preporučen antirefluksni alginat. Na inicijativu roditelja zdravstvenu skrb u daljnjem tijeku preuzeo je obiteljski liječnik.

2017. godine ponovo se javljaju u Opću bolnicu na odjel pedijatrije. Tada majka dječaka navodi učestale bronhitise, do četiri puta godišnje, prisutnost kašlja u mirovanju i pri provođenju tjelesne aktivnosti te stalnu sekreciju iz nosa. U statusu se kod dječaka uočava gracilna konstitucija, neprohodan nos te vlažni hropci iz auskultacijskog nalaza. Obradom se utvrdi sljedeće: senzitivizacija na alergene grinje, FeNO 7 ppb, nNO 112 ppb, FVC 115%, FEV1 100%, FEV1/FVC 72% (0,7), MEF75 79%, MEF50 68%, MEF25 34%, pozitivan ventolinski test. RTG pluća prikazuje infiltrativno zasjenjenje u području lingule, bazalnog lateralnog i medijalnog segmenta donjeg plućnog režnja lijevo, uz reakciju bazalne pleure.

U liječenje se uvodi antibiotska terapija te kombinacija inhalacijskog kortikosteroida i dugodjelujućeg bronhodilatatora, no nema regresije upalnog infiltrata ni poboljšanja plućne funkcije. Obrada je isključila dijagnoze cistične fibroze, imunodeficiencije, gastroezofagealnog refluksa i aspergiloze, dok se na CT-u pluća uočavaju bronhiektazije. Dječak se tada ponovo šalje

na obradu u tercijarni centar. Bronhoskopijom se verificiraju upalne promjene u području lingule, bazalnih segmenata lijevog plućnog režnja, srednjeg plućnog režnja te segmenata donjeg desnog režnja s obilnom gustom sluzi. Uzet je uzorak iz sluznice donjeg nosnog hodnika koji je obrađen u inozemnom Centru za dijagnostiku cilijarne diskinezije. Imunofluorescentno obilježnim protutijelima dokazana je poremećena lokalizacija proteina RSPH9 u cilijarnom aksonemu što uzrokuje defekt radijalnih krakova i potvrđuje dijagnozu PCD.

Djevojčica, 2010. godište, rođena iz uredne trudnoće, četvrto dijete u obitelji, PT 4000 g.

U dobi od mjesec dana javljaju se prvi simptomi, kašalj, tahidispneja, auskultacijski nalaz na plućima ukazuje na produljen i otežan ekspirij uz krepitacije. U dojenačkoj dobi uslijedile su četiri hospitalizacije gdje je liječena antibiotskom terapijom, inhalacijama bronhodilatatora, inhalacijskim kortikosteroidima i antileukotrijenima. Iz dijagnoze su isključene atopija, cistična fibroza, imunodeficiencija te prirodene srčane greške.

U dobi od 10 mjeseci učinjena je prva obrada u tercijarnom centru. Tada učinjena bronhoskopija ukazuje na traheobronhomalaciju uz sumnju na akcesorni bronh medijalno od ulaza uz gornji desni bronh. 24-satna pH-metrija registrira gastroezofagealni refluks.

2017. godine, djevojčica se zaprima na odjel pedijatrije. Dolazi sa simptomima kroničnog kašlja prisutnog u mirovanju te neposredno po završetku teže tjelesne aktivnosti, češće u hladnijim mjesecima. Djevojčica je gracilne konstitucije. Auskultacijskim nalazom uočavaju se krepitacije i vlažni hropci. Jednako kao kod brata, ponovnom pulmološkom obradom isključuju se već navedene dijagnoze. CT pluća ukazuje na bronhiektazije.

Zajedno s bratom upućuje se u tercijarni centar. Učinjenom bronhoskopijom uočavaju se upalne promjene obostrano. Uzetim uzorkom iz donjeg nosnog hodnika obrađenog u inozemnom Centru za dijagnostiku cilijarne diskinezije verificiraju se imunofluorescentno obilježena protutijela usmjerena na protein, između ostalog i na RSPH9. Poremećaj strukture proteina nije dokazan.

Obzirom na postojeću obiteljsku anamnezu PCD-a, postavlja se sumnja na prisutnost PCD i kod djevojčice. Liječenje je preporučeno uz antibiotik te inhalacije hipertoničnom otopinom natrij klorida uz respiratornu drenažu.

#### SESTRINSKE DIJAGNOZE

Temeljem prikupljenih podataka, definirani su sljedeći sestrinski problemi/dijagnoze:

- A) Smanjena prohodnost dišnih putova u/s osnovnom bolešću.
- B) Neučinkovita izmjena plinova u/s osnovnom bolešću.
- C) Visoki rizik za oštećenje sluznice usne šupljine u/s disanjem na usta i pojačanim iskašljavanjem.
- D) Visoki rizik za pothranjenost u/s poremećajem nutritivnog statusa.
- E) Smanjeno podnošenje napora u/s poremećenom respiratornom funkcijom.

A) *Smanjena prohodnost dišnih putova u/s osnovnom bolešću.*

Cilj: Održavati prohodnost dišnih putova pacijenta.

Intervencije:

- aspirirati dišne putove pridržavajući se mjera asepsa u trajanju od maksimalno 15 sekundi;

- održavanje prohodnosti dišnih putova pravilnim pozicioniranjem i promjenom položaja;
- primjeniti tehnike posturalne drenaže uz perkusiju;
- nadzirati respiratorni status;
- provoditi tehnike i vježbe disanja;
- pratiti ritam disanja;
- pratiti vitalne parametre.

Evaluacija: Cilj je postignut. Dišni putovi pacijenta su prohodni.

B) *Neučinkovita izmjena plinova u/s osnovnom bolešću.*

Cilj: Pacijent će pravilno disati uz produljeni ekspirij.

Intervencije:

- osigurati dobru ventilaciju pluća;
- povećati alveolarnu ventilaciju;
- provoditi vježbe inspiracijskog disanja;
- provoditi snažan ekspirij kroz stisnute zube;
- provoditi vježbe pravilnog disanja s dijafragmom;
- pratiti promjene prsnog koša i abdomena;
- demonstrirati i pripomoći pri upotrebi bronhodilatatora i ostalih inhalacijskih terapija;
- provoditi visokofrekventnu oscilirajuću terapiju prsnog koša;
- provoditi mehaničku insuflaciju-eksuflaciju;
- procijeniti učinkovitost primjenjene terapije.

Evaluacija: Pacijent samostalno primjenjuje inhalacijsku terapiju. Pacijentu je produljen ekspirij.

C) *Visoki rizik za oštećenje sluznice usne šupljine u/s disanjem na usta i pojačanim iskašljavanjem.*

Cilj: Održavanje higijene i vlažnosti usne šupljine te preveniranje mogućih komplikacija/ infekcija.

Intervencije:

- edukacija pacijenta o pravilnom kašljanju i iskašljavanju;
- provoditi adekvatnu higijenu usne i nosne šupljine;
- provesti orofaringealnu aspiraciju;
- pružiti podršku i poticati pacijenta na iskašljavanje;
- pratiti i evidentirati izgled, količinu i miris iskašljaja;
- nadzirati stanje kože i sluznice;
- unositi veliku količinu tekućine dnevno ukoliko isto nije kontraindicirano.

Evaluacija: Pacijent nema oštećenu sluznicu usne šupljine. Pacijent iskašlja pravilno i dobro je hidriran.

D) *Visoki rizik za pothranjenost u/s poremećajem nutritivnog statusa.*

Cilj: Spriječiti pojavu nutritivnog rizika kod pacijenta.

Intervencije:

- dokumentirati pacijentov indeks tjelesne mase;
- pratiti pacijentov razvoj - progresiju i regresiju tjelesne mase;
- bilježiti parametre tjelesne mase i količinu unesene tekućine;

- poticati pacijenta na redovite obroke;
- educirati roditelje na uvođenje pravilne i raznolike prehrane;
- pratiti cjelokupan nutritivni status pacijenta.

Evaluacija: Pacijent je dobrog nutritivnog statusa.

E) *Smanjeno podnošenje napora u/s poremećenom respiratornom funkcijom.*

Cilj: Poboljšanje tolerancije napora bez pojave simptoma.

Intervencije:

- olakšati prohodnost dišnih putova;
- poboljšati respiratornu funkciju;
- provoditi respiratornu fizikalnu terapiju za poboljšanje plućne funkcije i smanjenje simptoma;
- poticati na postepeno uvođenje aktivnosti;
- poticati na korištenje tehnika disanja tijekom aktivnosti.

Evaluacija: Pacijent izvodi tjelesnu aktivnost bez povećane zaduhe i tahidispneje. Pacijent povećava kardiorespiratornu sposobnost i snaži miškulaturu.

SESTRINSKO OTPUSNO PISMO

Dječak i djevojčica, brat i sestra, rođeni iz urednih trudnoća s dijagnozom i sumnjom na dijagnozu PCD zaprimaju se na odjel Pedijatrije za adekvatno liječenje i provedbu respiratorne fizikalne terapije za sprječavanje oštećenja plućne funkcije. Temeljem prikupljenih podataka, definirani su sljedeći sestrinski problemi/dijagnoze:

- Smanjena prohodnost dišnih putova u/s osnovnom bolešću.
- Neučinkovita izmjena plinova u/s osnovnom bolešću.

- Visoki rizik za oštećenje sluznice usne šupljine u/s disanjem na usta i pojačanim iskašljavanjem.
- Visoki rizik za pothranjenost u/s poremećajem nutritivnog statusa.
- Smanjeno podnošenje napora u/s poremećenom respiratornom funkcijom.

Pri prijemu dječak i djevojčica, zbog osnovne bolesti, pokazuju znakove smanjene prohodnosti dišnih putova. Znakovi smanjene prohodnosti dišnih putova očituju se promjenom disanja, tahikardijom, blagom apnejom, zaduhom te kašljem. Medicinska sestra održava prohodnost dišnih putova pravilnim pozicioniranjem i promjenama položaja. Aspiracijom dišnih putova, više puta dnevno, smanjuje se mogućnost neprohodnosti dišnih putova. Dišne puteve se aspirira pridržavajući se aseptičnih mjera u trajanju od maksimalno 15 sekundi. Primjenjuje se tehnika posturalne drenaže i provode vježbe disanja. Prilikom provođenja respiratorne terapije, medicinska sestra prati ritam disanja i vitalne parametre. Uz praćenje respiratornog statusa, adekvatnom aspiracijom i pravilnim pozicioniranjem, kod dječaka i djevojčice verificira se smanjenje početnih simptoma uz prohodnost dišnih putova.

Neučinkovita izmjena plinova, zbog osnovne bolesti, pospješuje pogoršanje simptoma i pojavu komplikacija i infekcija. Educirana medicinska sestra sa pacijentom provodi vježbe dubokog disanja te inhalacije hipertoničnom otopinom natrij klorida. Medicinska sestra provodi individualiziranu respiratornu fizikalnu terapiju koristeći se visokofrekventno oscilirajućom terapijom prsnog koša i mehaničkom insuflacijom-eksuflacijom. Uz navedeno, prati vitalne parametre i kliničke znakove. Nakon visokofrekventno oscilirajuće terapije prsnog koša te prije mehaničke insuflacije-eksuflacije, potrebno je aspirirati pacijenta. Prilikom provođenja navedene terapije, potrebno je procijeniti učinkovi-

tost iste. Navedenim postupcima zdravstvene skrbi, medicinska sestra omogućuje pacijentu bolju ventilaciju pluća.

Kronični kašalj prisutan kod pacijenata uzrokuje oštećenje sluznica. Medicinska sestra educira o pravilnom iskašljavanju i provodi adekvatnu higijenu usne i nosne šupljine. Prilikom respiratorne fizikalne terapije koja podrazumijeva iskašljavanje i aspiracije, medicinska sestra prati i evidentira izgled, količinu i miris iskašljaja. Pravilnom i adekvatnom zdravstvenom njegovom pacijent neće imati oštećenje sluznica, a ujedno se sprječavaju moguće komplikacije izazvane infekcijama.

Kod pacijenata sa kroničnim plućnim bolestima, učestale su pojave pothranjenosti stoga je nutritivni status pacijenta od izuzetne važnosti. Medicinska sestra dokumentirati će pacijentov nutritivni status prilikom uzimanja sestrinske anamneze. Tijekom hospitalizacije odnosno terapije, medicinska sestra prati pacijentov razvoj te bilježi potrebne parametre, educira roditelje o redovitoj pravilnoj prehrani te potiče pacijenta na redovite obroke.

Prilikom dolaska, dječak i djevojčica poremećene su respiratorne funkcije. Poremećena respiratorna funkcija odraz je kroničnog kašlja prisutnog u mirovanju i naporu, što pacijentu onemogućuje adekvatno podnošenje napora. Smanjeno podnošenje napora uzrokuje nedostatak zraka uz tahikardiju. Medicinska sestra, respiratornom terapijom pacijentu će olakšati prohodnost dišnih putova, samim time smanjiti prisutne simptome i poboljšati funkciju pluća. Adekvatnim rješenjem pacijent će bez napora početi provoditi tjelesnu aktivnost uz korištenje naučenih tehnika disanja.

RASPRAVA

Kronični kašalj jedan je od najčešćih simptoma bolesti u populaciji, s prevalencijom od 12%. Po definiciji, kronični

kašalj jest onaj koji traje dulje od 8 tjedana, odnosno dulje od 4 tjedna kod djece. Najčešći uzroci kroničnog kašlja kod djece jesu sindrom gornjih dišnih puteva, astma, bakterijski bronhitis, gastroezofagealni refluks i cistična fibroza. U dijagnostici je potrebna suradnja multidisciplinarnog tima stručnjaka, otorinolaringologa, pulmologa i gastroenterologa. Ovisno o rezultatima obrade potrebno je napraviti spirometriju, ventolinski test, metakolininski test, alergološku obradu te radiološku obradu pluća i paranazalnih šupljina, a u daljnjem tijeku bronhoskopiju, mikrobiološku pretragu sputuma te pH-metriju (15).

Primarna cilijarna diskinezija genetski je heterogena skupina ciliopatija s različitim kliničkim manifestacijama. Bolest se u različitim dobnim skupinama manifestira različitim kliničkim slikama. U novorođenačkoj i dojenačkoj dobi manifestira se neonatalnim distres sindromom i upalom pluća, u predškolskoj i školskoj dobi manifestira se kroničkim kašljem, sinopulmonalnim infekcijama te razvojem bronhiektazija, dok je odrasloj dobi uz navedenu kliničku sliku izražena neplodnost (16).

Zdravstvena skrb medicinskih sestara za djecu na odjelu pedijatrije od izuzetnog je značaja za očuvanje zdravlja, razvoj i budućnost djeteta. Sestrinska skrb za djecu zahtijeva poznavanje područja rada, iskustvo, edukaciju, no svakako i strpljenje, psihološku i emocionalnu podršku. Sestrinskom anamnezom i statusom prepoznaju se i dijagnosticiraju problemi (sestrinske dijagnoze) iz područja zdravstvene njege. Osim toga omogućuje se prepoznavanje uzroka, odnosno činitelja koji utječu na problem, osobitosti koje omogućuju prilagodbu ciljeva i sestrinskih intervencija djetetovim navikama. Uvidom u problem potrebno je prikupiti specifične podatke postavljanjem pitanja djetetu odnosno roditeljima, od kada dijete ima poteškoće sa disanjem, u kojem djelu dana

najviše osjeća umor i nedostatak zraka, je li došlo do problema pri spavanju i hranjenju. Uvidom u cjelokupan status medicinska sestra provodi sestrinske intervencije koje u pulmolozkom smislu uključuju i dio respiratorne terapije.

Respiratorna terapija zahtijeva educirane zdravstvene djelatnike koji su specijalizirani za pružanje zdravstvene skrbi u pulmologiji. Vrlo često susrećemo se s manjkom radne snage, pa tako i nedostatkom educiranog osoblja za navedeno područje rada.

Bez respiratornog fizioterapeuta kao adekvatne osobe za obavljanje respiratorne fizioterapije, medicinske sestre primorane su educirati se u navedenom području kako bi svojim intervencijama pomogle pacijentima u olakšavanju simptoma i poboljšanju respiratorne funkcije. Izuzetno je važno preuzeti zdravstvenu skrb za dijete i djelovati u trenutku. U kliničkoj praksi nužna je promjena, medicinske sestre zahtijevaju edukacije, potrebnu aparaturu i dodatno osoblje kako bi cjelokupna zdravstvena skrb bila personalizirana i uspješnija.

#### ZAKLJUČAK

Kronični kašalj učestali je simptom različitih bolesti te time predstavlja značajan javnozdravstveni problem. Neophodna je detaljna obrada svakog bolesnika uz multidisciplinarni pristup u dijagnostici i liječenju djece s kroničnim kašljem. Pri pojavi simptoma, značajni su liječenje uzroka, prevencija novonastalih simptoma te održavanje plućne funkcije. Osim navedenog ključna je sekundarna prevencija koja podrazumijeva dosljednu i kontinuiranu respiratornu fizioterapiju. Cilj struke treba biti povećanje svijesti o kliničkim značajkama PCD, što u nastavku olakšava liječenje i poboljšava kvalitetu života djeteta.

#### LITERATURA

1. Kuehni CE, Frischer T, Strippoli MP, Maurer E, Bush A, Nielsen KG et al. Factors influencing age at diagnosis of primary ciliary dyskinesia in European children. *Eur Respir J.* 2010; 36 (6): 1248-58.
2. Zariwala AM, Knowles RM, Leigh MW. Primary Ciliary Dyskinesia. *GeneReviews* - NCBI Bookshelf, 2007.
3. Fitzgerald DA, Shapiro AJ. When to suspect primary ciliary dyskinesia in children. *Paediatr Respir Rev.* 2016; 18: 3-7.
4. Hosie PH, Fitzgerald DA, Jaffe A, Birman CS, Rutland J, Morgan LC. Presentation of primary ciliary dyskinesia in children: 30 years experience. *J Paediatr Child Health.* 2015; 51 (7): 722-6.
5. Noone PG, Leigh MW, Sannuti A, Minnix SL, Carson JL, Hazucha M, Zariwala MA, Knowles MR. Primary ciliary dyskinesia: diagnostic and phenotypic features. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004; 169: 459-67.
6. Knowles MR, Daniels LA, Davis SD, Zariwala MA, Leigh MW. Primary ciliary dyskinesia: recent advances in diagnostics, genetics, and characterization of clinical disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013; 188: 913-22.
7. Harris A. Diagnosis and management of children with primary ciliary dyskinesia. *Nurs Child Young People.* 2017; 29 (7): 38-47.
8. Chang BA, Bush A, Grimwood K. Bronchiectasis in children: diagnosis and treatment. *Lancet.* 2018; 392 (10150): 866-79.
9. Barbato A, Frischer T, Kuehni CE et al. Primary ciliary dyskinesia: a consensus statement on diagnostic and treatment approaches in children. *Eur Respir J.* 2009; 34: 1264-76.
10. Bush A, Cole P, Hariri M, Mackay I, Phillips G, O'Callaghan C, Wilson R, Warner JO. Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of care. *Eur Respir J.* 1998; 12: 982-8.
11. Danilović V. Plućne bolesti. *Medicinska knjiga.* Zagreb. 2000.
12. Kardian. The Vest sustav za čišćenje dišnih puteva. Dostupno na: The Vest - sustav za čišćenje dišnih puteva (kardian.hr). Pristupljeno: 25. veljače 2023.
13. Ansaripour A, Roehrich K, Mashayekhi A, Wanjala M, Noel S, Rezaei Hemami M et al. Budget Impact of the Vest™ High Frequency Chest Wall Oscillation System for Managing Airway Clearance in Patients with Complex Neurological Disorders: A US Healthcare Payers' Perspective Analysis. *Pharmacoecon Open.* 2022; 6 (2): 169-78.
14. Philips. CoughAssist T70 - Mechanical Insufflator-Exsufflator. Dostupno na: CoughAssist T70 Airway clearance device | Philips. Pristupljeno: 25. veljače 2023.
15. Skitarelić N, Skitarelić N, Čulina D. Kronični kašalj kod odraslih i djece. *Med Jad.* 2021; 51: 53. Dostupno na: Kronični kašalj kod odraslih i djece (srce.hr). Pristupljeno: 25. veljače 2023.
16. Damseh N, Quercia N, Rumman N, Dell SD, Kim RH. Primary ciliary dyskinesia: mechanisms and management. *Application of Clinical Genetics* 2017; 10: 67-74.

### Summary

#### CHRONIC COUGH AS A SYMPTOM OF A RARE LUNG DISEASE: EXPERIENCE FROM CLINICAL PRACTICE

Matea Miler

*Objectives: The aim of the paper is to present the nursing care of a brother and sister with respiratory symptoms from infancy. Show the importance of respiratory physical therapy and nursing interventions in the context of care for children within pulmonary rehabilitation.*

*Case: A boy, born in 2007, and a girl, born in 2010, brother and sister born from normal pregnancies. Children of healthy parents and adequate psychomotor development who have respiratory symptoms such as neonatal respiratory distress syndrome, year-round productive cough, rhinitis, recurrent bronchitis and bronchopneumonia since infancy. After a series of interventions and tests, referral to a tertiary center followed. Bronchoscopy verifies inflammatory changes in the lung lobes with abundant thick mucus. A sample was taken from the lower nasal passage, which was processed in the foreign Center for the diagnosis of ciliary dyskinesia. Disrupted localization of the RSPH9 protein was demonstrated by labeled antibodies, and the diagnosis of primary ciliary dyskinesia is confirmed. In view of the above, in addition to drug therapy, the nursing interventions is required in the form of respiratory drainage, inhalation, aspiration and high-frequency oscillating therapy of the chest and mechanical insufflation-exufflation.*

*Conclusion: In children with chronic cough, in addition to treatment of the cause and drug therapy, respiratory physical therapy is extremely important, which significantly eases the symptoms of the disease in children and enables them to perform daily activities without difficulty, thereby improving their quality of life.*

Descriptors: BRONCHIECTASIS, PEDIATRIC NURSING, PRIMARY CILIARY DYSKINESIA, POSTURAL RESPIRATORY DRAINAGE

## INTERVENCIJE MEDICINSKE SESTRE KOD DJETETA S PRIMARNOM CILIJARNOM DISKINEZIJOM

DANIJELA DEVIĆ

*Primarna cilijarna diskinezija - PCD je rijetka autosomno recesivna bolest kod koje je oštećena struktura i funkcija cilijarnog epitela. Cilije su dio obrambenog sustava koje čiste dišne puteve od sluzi i drugih čestica. Prevalencija bolesti je 1:10.000-20.000 živorođene djece, a oko 50% bolesnika ima dektokardiju ili zrcalni raspored viscelarnih organa. Na Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centa Sestre milosrdnice liječi se petero djece sa potvrđenom dijagnozom i dvoje sa sumnjom na PCD. Simptomi bolesti javljaju se već u novorođenačkoj dobi, a najizraženiji simptomi su: česti kašalj s iskašljajem, česte infekcije gornjih i donjih dišnih putova, upale uha, rinitis i rinoreja. Ovi kronični simptomi negativno utječu na kvalitetu života. Trenutačno ne postoji način liječenja koji bi vratio funkciju cilija, tako da je liječenje usmjereno na potporne i simptomatske mjere. Intervencije medicinske sestre usmjerene su na: sudjelovanje u dijagnosticiranju bolesti, zdravstvenu njegu bolesnika i edukaciju djece i roditelja. Zdravstvena njega bazira se na održavanju prohodnosti dišnih putova i sprečavanju daljnjih komplikacija. Rano dijagnosticiranje bolesti i liječenje simptoma smanjuje morbiditet i poboljšava kvalitetu života. Potrebno je i osigurati odgovarajuću podršku oboljelom djetetu i obitelji. U radu će biti prikazan slučaj djeteta u dobi od 8 god kod kojeg je bolest dijagnosticirana već u novorođenačkoj dobi. Cilj ovog rada je prikazati rad medicinskih sestara u zdravstvenom timu koji zbrinjava djecu oboljelu od PCD-a.*

Deskriptori: PRIMARNA CILIJARNA DISKINEZIJA, DIŠNI PUTEVI, KAŠALJ, KVALITETA ŽIVOTA

### UVOD

PCD je nasljedni poremećaj strukture ili funkcije cilija na površini epitela dišnih putova koji se uglavnom nasljeđuje autosomno recesivno (1). Cilije čine osnovu mukocilijarnog klirensa čija je funkcija čišćenje dišnih putova od sluzi i čestica kao dio tjelesnog obrambenog sustava. Poremećaj strukture cilija može zahvatiti svaki dio strukture i tako njihova funkcija može biti različito pogođena, od potpune nepokretljivosti do slabije i neusklađene pokretljivosti što rezultira različitim intenzitetom kliničke prezentacije bolesti. Respiratorna

problematika u bolesnika s PCD-om je posljedica nakupljanja sekreta u dišnim putovima koji često sadrži bakterije i alergene i dovodi do kronične upale i ponavljajućih infekcija gornjih i donjih dišnih putova, a često izazivaju i razvoj bronhiektazija (2). Prosječna dob kada se bolest dijagnosticira je 5,3 godine.

### Klinička obilježja bolesti

PCD manifestira se obično rano u životu, a oko 80% bolesnika u novorođenačkoj dobi ima respiratorni distress unutar 24h od rođenja. Djeca imaju svakodnevni,

produktivni kašalj koji je povezan s poremećenim mukocilijarnim klirensom što dovodi do kronične infekcije dišnih putova, opstrukcije dišnih putova i bronhiektazija. Česti su rinosinitisi s vodenastim sekretom iz nosa kao i upale uha, a 75% djece ima neki stupanj gubitka sluha. Osim simptomima respiratornog sustava bolest se može manifestirati i na drugim sustavima: inverzija viscerarnih organa, muška neplodnost i otežana mogućnost začeća kod žena kao i češće vanmaternične trudnoće (2). Trijas simptoma: inverzija viscerarnih organa, bronhiektazije i sinusitis označava se kao Kartagenerov sindrom (1).

#### Dijagnosticiranje bolesti

Dijagnostika PCD-a je složena jer ne postoji zlatni standard, a većina pretraga ima ograničenja: dob bolesnika, cijena pretrage i dostupnost dijagnostike. Važna je detaljna anamneza od novorođenačkog razdoblja. Simptomi su nespecifični i teško je identificirati bolesnike koje treba uputiti na širu dijagnostičku obradu. U cilju probira i dijagnosticiranja bolesti mjeri se dušikov oksid u izdahnutom zraku kod djece starije od 4 godine (nizak nazalni dušikov oksid je sumnja na PCD nakon isključenja cistične fibroze). Uzrokuje se cilijarni epitel biopsijom za analizu elektronskim ili video mikroskopom zbog procjene gibljivosti cilija i anomalija građe. Genotipizacija obuhvaća oko 50 gena čije mutacije uzrokuju PCD (4 su najčešća, a koriste se genski paneli koji se često ažuriraju u broju gena) (3).

#### Liječenje

Specifičnog liječenja PCD-a kojim bi se vratila funkcija cilija nema. Temelj liječenja je čišćenje dišnih putova, fizioterapija prsnog koša, profilaksa antibioticima i redovite kontrole. Uspješno liječenje zahtijeva multidisciplinarni pristup zdravstvenog tima koji uključuje pulmologe, ORL specijaliste, fizioterapeute i medicinske se-

stre, a prema indikaciji i ostale specijaliste (2). Preventivne mjere obuhvaćaju izbjegavanje dima cigarete, provođenje programa primarnog cijepljenja u dječjoj dobi te dodatno cijepljenje protiv pneumokoka i gripe (1).

#### INTERVENCIJE MEDICINSKE SESTRE

Medicinska sestra kao dio tima sudjeluje u dijagnosticiranju i liječenju primarne cilijarne diskinezije. Glavni cilj zdravstvene njege je smanjiti učestalost ponavljajućih infekcija i usporiti pad plućne funkcije održavanjem prohodnosti dišnih putova a to se postiže edukacijom djeteta i obitelji. Procjenom općeg stanja djeteta i fizikalnim pregledom prikupljaju se podaci o rastu i razvoju i zdravstvenom stanju djeteta u svrhu utvrđivanja potreba za zdravstvenom njegom. Treba biti uvijek dostupan i održavati dobru komunikaciju sa djetetom i obitelji.

#### Intervencije u dijagnostici

Pretraga probira kod sumnje na PCD je nazalno mjerenje dušikovitog oksida. Za ispravne rezultate važna je suradnja bolesnika pa je potrebno objasniti tijek pretrage i procijeniti može li zbog dobi i zdravstvenog stanja djeteta pristupiti izvođenju pretrage. Najniža dob za izvođenje pretrage je 4 godine, a prisustvo infekcije do 4 tjedna prije pretrage mijenja rezultat. Ako su rezultati nazalnog mjerenja dušikovitog oksida niski, sumnja se na PCD i bolesnici se upućuju na daljnje pretrage. Uzimanje uzorka cilijarnog epitela najčešće se provodi biopsijom nosne sluznice pa je potrebno objasniti bolesniku tijek pretrage koja može biti neugodna ali traje kratko. Uzorak biopsije nosne sluznice nije adekvatan za mikroskopske pretrage ako nije dobro pripremljen za transport, stoga je važno osigurati da uzorak bude u odgovarajućoj otopini sa fiksatorom na niskoj temperaturi do analize. Prisustvo

virusne ili bakterijske infekcije uzrokuje abnormalnu funkciju cilijarnog tkiva te je potrebno prije uzrokovanja dobro uzeti anamnezu i isključiti prethodne infekcije. Genska analiza iz periferne krvi dogovara se sa laboratorijem u inozemstvu, važno je osigurati transport i biti podrška djetetu i obitelji u periodu do dobivanja nalaza. Zbog sprečavanja komplikacija bolesti, svaka 3 do 4 mjeseca, te kod pojave akutnog pogoršanja bolesti uzrokuje se iskašljaj i obrisci za mikrobiološku analizu. Uzorak iskašljaja uzima se kod veće djece, a kod manje bris ždrijela u kašlju. Kako bi dobili uzorak iskašljaja važno je djetetu dobro objasniti kako se nakašljati i da se iskašljaj ne miješa sa slinom nego da ga odmah ispljune u sterilnu posudu (4).

#### Održavanje prohodnosti dišnih putova

Dijete sa PCD-om često ima kašalj sa iskašljajem guste sluzi što u slučaju obilnog nakupljanja sluzi stvara dobru podlogu za rast bakterija i time čini visok rizik za opstrukciju dišnih puteva a s godinama i razvoj bronhiektazija. Najvažniji cilj zdravstvene njege je održavanje dišnih puteva prohodnim i olakšavanje iskašljavanja sekreta. Kako bi se cilj postigao medicinska sestra će nadgledati respiratorni status i savjetovati obitelj kako to činiti. Kako bi se lakše osiguralo iskašljavanje medicinska sestra treba poticati dijete na uzimanje tekućine, količine koja odgovara njegovoj dobi. Medicinska sestra će dijete podučiti vježbama dubokog disanja i kako ih može izvoditi kroz igru, savjetovati će korištenje aparata za vježbe disanja i drenažni prsluk. Fizikalne mjere drenaže prsnog koša sastavni su dio terapije s ciljem da se odstrani što veća količina gustog sekreta iz dišnih puteva te se djeca i njihove obitelji educiraju u provođenju fizioterapije čišćenja i pročišćavanja dišnih putova, dva puta dnevno, pojačano u vrijeme respiratornih egzacerbacija. Metode koje se upotrebljavaju su

klasične perkusijske metode i drenažni položaj koji se izvodi 1sat prije ili 2 sata iza obroka. Važno je tretirati i obilnu sekreciju u nosu: kapima za nos, sprejevima za nos i ispiranje nosa fiziološkom ili hipertoničnom otopinom koje je ako se podnosi najučinkovitije. Primjena hipertonične otopine natrijevog klorida preko nebulizatora fiziološkom zbog hidracije dišnih putova koja omogućava razrjeđenje gustog sekreta i time lakše iskašljavanje preporučuje se prije fizikalnih mjera. Važno je poticati redovite kontrole, barem svaka 3 mjeseca i biti podrška djetetu i obitelji. U tinejdžerskoj i adolescentnoj dobi poticati bolesnika na suradnju i ukazivati na važnost dosljednosti u liječenju. Educirati o važnosti pravilne prehrane i poticati tjelesnu aktivnost (5).

#### PRIKAZ BOLESNIKA

Dječak u dobi od 8 godina s dijagnosticiranim Kartagenerovim sindromom u novorođenačkoj dobi. U prvim satima života imao je slabije prohodan nos, kašalj, tahipneju, dispneju. RTG-om prsnog koša prikazana je atelektaza pluća i desno situs viscerum inversus. Nakon provedene antibiotske terapije zbog sumnje na upalu pluća i dalje prisutan gusti sekret u dišnim putevima uz kašalj. Provođena je fizioterapija prsnog koša i inhalacije fiziološkom otopinom. Na uzorku cilija dobivenom biopsijom nosne sluznice uočene su promjene elektronskim mikroskopom. Nakon otpusta iz neonatalne intenzivne njege multidisciplinarno se prati na Klinici za pedijatriju i ORL klinici. Cijelo vrijeme kod dječaka je prisutan gusti sekret u dišnim putevima uz kašalj. Ranije je imao češće upale pluća, a posljednjih godina česte upale srednjeg uha gotovo svaka 3 mjeseca, zbog čega je nastalo oštećenje sluha. Svakodnevno se provodi fizioterapija prsnog koša, majka navodi najbolju učinkovitost drenažnog prsluka. Svakodnevno i do nekoliko puta dnevno primjenjuju inhalacije fiziološkom otopinom i inhalacije alfa - dornazom 1x

dnevno ako su u mogućnosti kupiti lijek. Svaka 3 mjeseca prema preporuci otorinolaringologa koristi intranasalni kortikosteroid. Zbog obilnog i gustog sekreta često je potrebna i aspiracija dišnih putova koju provodi majka. S obzirom na dob, majka je savjetovana da u svrhu boljeg održavanja prohodnosti dišnih putova češće koristi drenažni položaj uz perkusiju kako bi smanjila potrebu za aspiriranjem sekreta.

#### ZAKLJUČAK

PCD je rijetka nasljedna bolest koja se još uvijek istražuje. Simptomi i težina bolesti ovise od osobe do osobe, mogu biti blagi, ali se i pogoršati. U posljednjih 20 godina bilježi se napredak u dijagnostici čime je omogućeno ranije postavljanje dijagnoze i standardiziranje skrbi uz korištenje multidisciplinarnog pristupa. Rana dijagnoza bolesti omogućuje djetetu liječenje infekcija sinusa i pluća te poduzimanje drugih koraka potrebnih za održavanje dišnih putova i pluća što je moguće zdravijima a to pomaže u sprečavanju ireverzibilne bolesti pluća. Individualizirani režim čišćenja dišnih putova i provođenje drenaže prsnog koša uz redovite kontrole su temelj liječenja. Svi zdravstveni djelatnici trebaju imati saznanja o toj bolesti kako bi mogli procijeniti potrebu i opseg dijagnostičke obrade bolesnika sa simptomima PCD-om. Medicinska sestra tima koji skrbi za djecu sa PCD-om sudjeluje u provođenju pretraga, provodi zdravstvenu njegu i edukaciju kako bi se smanjile komplikacije bolesti i ireverzibilna oštećenja organskih sustava.

#### LITERATURA

1. Mardešić D i sur. Pedijatrija. Zagreb: Školska knjiga; 2013.
2. Horani A, Ferkol TW. Understanding Primary Ciliary Dyskinesia and Other Ciliopathies. *The Journal of Pediatrics*. 2021; 230: P15-22, E1. Dostupno na [https://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(20\)31452-9/fulltext](https://www.jpeds.com/article/S0022-3476(20)31452-9/fulltext), pristupljeno 07. prosinca 2022.
3. Goutaki M, Soemark A. Diagnosis of Primary Ciliary Dyskinesia. *Clinics in Chest Medicine*. 2022; 43: 127-40. Dostupno na <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2021.11.008>, pristupljeno 14. veljače 2023.
4. Harris A. Diagnosis and management of children with primary ciliary dyskinesia. *Nursing children and young people*. 2017; 11; 29 (7): 38-47. Dostupno na <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29115761/>, pristupljeno 10. veljače 2023.
5. Kumar A, Walker WT. Management of a child with primary ciliary dyskinesia. *Oxford Medical Case Reports*. 2020; 2: 135. Dostupno na <https://academic.oup.com/omcr/article/2020/2/omz135/5766270>, pristupljeno 18. veljače 2023.

#### Summary

#### NURSING INTERVENTIONS IN CHILDREN WITH PRIMARY CILIARY DYSKINESIA

Danijela Dević

*Primary ciliary dyskinesia - PCD is a rare autosomal recessive disease in which the structure and function of the ciliary epithelium is damaged. Cilia are part of the defense system that cleans the airways of mucus and other particles. The prevalence is 1:10.000-20.000 in newborns, and about 50% of patients have dextocardia or a mirror arrangement of other organs of the visceral group. Five children with a confirmed diagnosis and two with suspected PCD are being treated at the Pediatric Clinic of the Sestre milosrdnice University Hospital Center. The symptoms of the disease appear from the newborn age, and the most pronounced symptoms are: frequent productive cough, frequent infections of the upper and lower respiratory tract, ear infections, rhinitis and rhinorrhea. These chronic symptoms negatively affect the quality of life. Currently, there is no treatment method to restore the function of the cilia, so the treatment is focused on supportive and symptomatic measures. Nurse interventions are focused on: participation in diagnostics, health care of patients and education of children and parents. Health care is based on maintaining the patency of the airways and preventing further complications. Early diagnosis of the disease and treatment of symptoms reduces morbidity and improves quality of life. It is also necessary to ensure adequate support for the sick child and family. The paper will present the case of an 8-year-old child who was diagnosed with the disease as a newborn. The aim of this work is to present the work of nurses in the health team that cares for children suffering from PCD.*

Descriptors: PRIMARY CILIARY DYSKINESIA, AIRWAYS, COUGH, QUALITY OF LIFE



## DIJETE S NEUROFIBROMATOZOM TIP I - ZADACI MEDICINSKE SESTRE

DARIJA DRGESTIN\*

*Neurofibromatoza tip 1 (NF 1) je relativno česta autosomno dominantna bolest koja pogađa 1:3000 ljudi. Klinička dijagnoza se temelji na prisutnosti dva ili više sljedećih kriterija: šest i više pjega boje bijele kave (café au lait pjege), aksilarna ili ingvinalna pjegavost, više od dva neurofibroma ili jedan pleksiformni neurofibrom, optički gliom, više od dva hamartoma šarenice, različite koštane promjene i prvi stupanj srodstva s bolesnikom sa NF1. Liječenje ove bolesti je uglavnom simptomatsko i svodi se na liječenje komplikacija bolesti. Prikaz slučaja: Dječak D.K. rođen 2005. od 2. godine života prati se na Klinici za pedijatriju gdje je primarno hospitaliziran zbog akutnog laringitisa i obrade inspiratornog stridora. Daljnjom obradom pacijentu je postavljena dijagnoza NF 1 i to na osnovu pozitivne obiteljske anamneze, prisutnosti café au lait pjega te tumora medijastinuma. Na taj način zadovoljeni su 3 od 7 kriterija za postavljanje navedene dijagnoze. U dobi od 11 godina pacijentu je zbog izraženog inspiratornog stridora i lokalnih laringealnih edema postavljena traheostoma. Pristup oboljelima zahtijeva odgovarajuću zdravstvenu skrb cijelog zdravstvenog tima u kojem medicinska sestra ima značajnu ulogu u procesu zdravstvene njege. Kontinuirano praćenje zdravstvenog stanja pacijenta tijekom hospitalizacije, praćenje vitalnih znakova, pravovremeno prepoznavanje komplikacija, pravilno zbrinjavanje traheostome te podrška u svakodnevnom životu oboljelom i cijeloj obitelji, samo su neke od intervencija medicinske sestre tijekom zdravstvene skrbi za dijete.*

Deskriptori: NEUROFIBROMATOZA, DIJETE, TRAHEOSTOMA, ZDRAVSTVENA NJEGA, MEDICINSKA SESTRA

### Uvod

Neurofibromatoze su skupina neorokutanih nasljednih bolesti koje karakterizira poremećaj razvoja i diferencijacije organa, s naglašenom sklonošću tumorskom rastu, osobito stanica perifernog živčanog sustava, središnjeg živčanog sustava te poremećajem kožne pigmentacije.

Postoje dvije vrste neurofibromatoza: NF tip 1 i NF tip 2. NF 1 je jedan od najčešćih autosomno dominantnih poremećaja uzrokovan mutacijom NF1 gena. Klinička dijagnoza se temelji na NIH-dijagnostičkim kriterijima. Pogađa 1:3000 ljudi neovisno o dobi, spolu i etničkoj pripadnosti.

### Neurofibromatoza tip 1

Klinička slika NF1 je raznolika, progresivnog je tijeka što znači da će oboljeli od rane dječje pa sve do odrasle dobi pokazivati sve veći broj promjena.

Dijagnoza se postavlja na temelju sedam glavnih dijagnostičkih kriterija utvrđenih od Američkog instituta za zdravlje - NIH dijagnostički kriteriji NF 1. Kako bi se postavila dijagnoza kod bolesnika mora biti prisutno dva ili više od sljedećih dijagnostičkih kriterija:

- šest i više kožnih pjega boje bijele kave (café au lait pjege);
- dva ili više neurofibroma bilo kojeg tipa ili jedan pleksiformni neurofibrom, aksilarna i/ili ingvinalna pjegavost;
- optički gliom;
- dva ili više hamartoma šarenice (Lischovi noduli);
- različite koštane promjene poput displazija krila sfenoidalne kosti lica, savinuće dugih kostiju sa ili bez pseudoartroze, prorjeđenje korteksa dugih kostiju;
- pozitivna obiteljska anamneza odnosno prvi stupanj krvnog srodstva s NF 1.

Druge promjene i komplikacije koje se učestalije javljaju u bolesnika sa NF 1 uključuju niski rast, makrokraniju, deformitete prsnog koša-pectus excavatum (uleknuće prsne kosti) ili pectus carinatum (izbočenje prsne kosti), kifoskolioza, povećan rizik za spinalni tumor, različiti stupanj poremećaja govora i jezika, normalan IQ koji tendira nižim vrijednostima (oko 90), epilepsija, povišen krvni tlak itd. Posljedice ove bolesti su slab uspjeh u školi zbog mogućeg ADHD poremećaja, psihosocijalni problemi zbog fizičkog izgleda. Djeca i adolescenti sa NF1 pokazuju značajno učestalije emocionalne, socijalne i psihičke probleme u odnosu na zdrave vršnjake i okolinu te im je time narušena kvaliteta života.

Liječenje NF 1 je uglavnom simptomatsko i svodi se na liječenje komplikacija bolesti. Kirurški se mogu ukloniti periferni tumori (kožni i potkožni neurofibromi,

te pleksiformni neurofibromi). Neurokirurški se mogu odstraniti optički gliomi, drugi moždani i spinalni tumori. Moguće je uraditi i ortopedski i plastično-rekonstruktivni zahvat zbog koštanih promjena. Ujedno se kreće u ranu dijagnostiku i liječenje prisutnih drugih simptoma i komplikacija kao što su poremećaji komunikacije ili poremećaji učenja.

### Prikaz slučaja

Dječak D.K. u dobi od 2. godine života prati se na Pulmološkom odjelu Klinike za pedijatriju, KBC Sestre milosrdnice zbog NF 1, inoperabilnog pleksiformnog tumora medijastinuma i vrata u sklopu osnovne bolesti i suženja lijevog glavnog bronha. Primarno je, u drugoj godini života, hospitaliziran zbog akutnog laringitisa i obrade inspiratornog stridora. Od trećeg mjeseca života je u više navrata liječen mikronefrinom i kortikosteroidima zbog akutnog laringitisa zbog čega je bio hospitaliziran na Klinici za ORL. Tijekom obrade je učinjena bronhoskopija kojom se prikazalo suženje lijevog glavnog bronha te je dalje upućen na Kliniku za pedijatriju zbog dodatne dijagnostičke obrade. Po prvom prijemu na Kliniku za pedijatriju, po koži na leđima i abdomenu prisutno je više od 5 café au lait pjega promjera 0,5 cm ili više. Iz obiteljske anamneze doznaje se da majka boluje od NF, kao i baka po majci. Tijekom boravka na odjelu učinjeni su razni laboratorijski krvni nalazi, RTG srca i pluća, ehokardiografija, bronhografija, genotipizacija na NF 1, te CT toraksa na kojem je u konačnici otkriven tumor medijastinuma. Tijekom hospitalizacije dječak razvija upalu pluća.

Idućih godina dječak je u više navrata hospitaliziran na Klinici za pedijatriju, naizmjenično zbog pneumonije, otežanog disanja ili kontrolnih obrada. Paralelno se prati na Klinici za ORL, kod hematologa-onkologa, dječjeg kirurga, ortopeda. Također se kontrolira u Psihijatrijskoj bol-

\*KBC Sestre Milosrdnice, Klinika za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: darija.drgestin@kbcsm.hr

nici za djecu i mladež gdje je utvrđeno da je rizičan za odgoj i brigu te mu je potreban cjelodnevni nadzor i nastavak korištenja prava iz socijalno zdravstvene zaštite. Uz analgetike i antialergijske lijekove, u terapiji su uvedeni i psihofarmaci. U dobi od 11 godina, zbog izraženog inspiratornog stridora, učinjena je traheotomija na Klinici za ORL. Tijekom daljnjih obrada u nekoliko navrata kirurški su liječene tumorske tvorbe po vratu i iza uha od kojih se najviše žalio na bol tvorbi prisutnih na vratu. Većina hospitalizacija je bila indicirana zbog kontrolnih obrada te praćenja i procjene progresije tumora vrata i medijastinuma. Hospitalizacije prolaze bez osobitosti.

Obzirom da su terapijske mogućnosti liječenja pleksiformnog neurofibroma ograničene, kemoterapija je nedjelotvorna, radioterapija kontraindicirana, a kirurški zahvati su rizični i uglavnom parcijalni, jedina mogućnost liječenja za dječaka je primjena MEK-inhibitora. Kod oboljelog je u 10. mj. 2022. g. pokrenut postupak odobravanja selumetiniba (Koselugo) koji je jedini registrirani lijek u RH za liječenje inoperabilnih pleksiformnih neurofibroma u djece s NF 1 te mu je isti odobren. Dogovoreno je liječenje na Klinici za pedijatriju, KBC Sestre milosrdnice. Majka je upoznata sa načinom primjene i mogućim nuspojavama te pristaje na liječenje navedenom terapijom. Zadnja dva puta je hospitaliziran ove godine na Klinici, prvi puta zbog desnostrane pneumonije, liječen je antibiotikom terapijom. Osim kožnih promjena (akni po licu) nisu zabilježene značajne nuspojave selumetiniba. Zatim se drugi put zaprima iza operativnog zahvata na Klinici za ORL, kirurški su tretirane fibromatozne promjene po vratu, gdje zahvat prolazi bez komplikacija. Selumetinib prestaje uzimati tjedan dana prije operacijskog zahvata po preporuci liječnika. Hospitalizacija je također protekla bez osobitosti. Dječak se i dalje multidisciplinarno prati kod otorinolaringologa, pulmologa, onkologa, psihijatra, fizijatra, ortopeda i oftalmologa.

### Zdravstvena njega djeteta oboljelog od NF tipa 1

Većina sestrinske skrbi u njezi djeteta oboljelog od NF 1 je usmjerena na prevenciju komplikacija i pravovremeno prepoznavanje istih. Kada se dijete primi na odjel sestrinska zadaća je prvo procijeniti opće zdravstveno stanje pacijenta, uzeti sestrinsku anamnezu od djetetove pratnje i od djeteta ovisno o njegovom stanju. Medicinska sestra procjenjuje stupanj samostalnosti djeteta te tijekom cijele hospitalizacije pomaže djetetu u obavljanju svakodnevnih aktivnosti. Nužno je stvoriti profesionalni i empatijski odnos sa pacijentom, stvoriti povjerenje koje će djetetu olakšati hospitalizacije koje su nažalost nužne u sklopu obrade bolesti. Educiranost o ovoj bolesti, praćenje vitalnih znakova djeteta, prepoznavanje simptoma i komplikacija kao i primjena ordinirane terapije sastavni su dio pružanja cjelovite zdravstvene skrbi oboljelom. Oboljela djeca u odnosu na svoje vršnjake imaju učestalije emocionalne, socijalne i psihičke probleme, pa im je samim time nužno pružati psihološku podršku u kojoj je medicinska sestra na prvoj liniji zbog stalnog prisustva uz dijete. Medicinska sestra mora biti otvorena za svako pitanje pacijenta, treba ga saslušati i reagirati na njegove promjene, a posebice ako se žali na neke tegobe. Također pruža psihološku i emocionalnu potporu i savjetuje roditelje oboljelog pogotovo ako su pratnja djetetu na odjelu. Sestrinske intervencije kod bolesnika sa NF 1:

- Kontinuirano praćenje zdravstvenog stanja pacijenta tijekom hospitalizacije.
- Procjenjivanje zdravstvenog stanja pacijenta.
- Praćenje vitalnih znakova.
- Stvaranje profesionalnog i empatijskog odnosa sa pacijentom i obitelji.
- Prikupljanje podataka o stupnju samostalnosti.

- Upoznavanje pacijenta sa okolinom i aktivnostima.
- Osigurati povoljne mikroklimatske uvjete.
- Osiguravanje adekvatne prehrane.
- Primjena ordinirane terapije.
- Pravilno zbrinjavanje traheostome.
- Aspiracija dišnih puteva.
- Pravovremeno prepoznavanje komplikacija bolesti.
- Pružanje psihološke podrške u svakodnevnom životu oboljelog i obitelji.
- Pomoć pri svakodnevnim aktivnostima djeteta.
- Obavljanje njege ili pomoć pri njezi pacijenta.

### Zaključak

U široj javnosti NF 1 se još uvijek pogrešno smatra rijetkom bolešću, iako predstavlja jednu od najčešćih autosomno dominantno nasljednih bolesti. Za djecu s NF tipa 1, glavni aspekt interdisciplinarne zdravstvene zaštite je pravodobno otkrivanje i nadzor lječivih komplikacija bolesti. Timski rad pedijatar, oftalmologa, onkologa, dječjeg kirurga, genetičara, psihologa, logopeda-defektologa, ortopeda, fizijatra te u konačnici medicinskih sestara i tehničara nužan je za što bolje provođenje zdravstvene skrbi djeteta i primjene novih metoda u liječenju komplikacija bolesti. Dijete mora imati osigurano redovito kliničko praćenje, detaljan pregled jednom godišnje, a po potrebi i češće. U mnogim zemljama Europe i SAD-a osnovane su specijalizirane klinike ili centri za neurofibromatozu u kojima rade stručnjaci raznih specijalnosti potrebnih u liječenju oboljelih, te je potreba za osnivanjem takvog centra u našoj zemlji neupitna.

### Literatura

1. Hrvatska udruga za neurofibromatozu. Dostupno na: <https://hun.hr/>, pristupljeno 23. veljače 2023.
2. Sabol Z., Sabol F., Neurofibromatoza tipa 1 - od kliničke i genetske dijagnoze do otkrivanja komplikacija i liječenja, Medix, 2009; 80/81. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/file/103277>, pristupljeno dana 23. veljače 2023.

## Summary

### CHILD WITH NEUROFIBROMATOSIS TYPE I - TASKS OF THE NURSE

*Darija Drgestin*

*Neurofibromatosis 1 (NF 1) is a relatively common autosomal dominant disease that affects 1:3000 people. Clinical diagnosis is based on the presence of two or more of the following criteria: six or multiple freckles the color of white coffee (cafe au lait), axillary or inguinal freckles, more than two neurofibromas or one plexiform neurofibroma, optic glioma, more than two hamartomas irises, different bone changes and first degree of relationship with a patient with NF1. Treatment of this disease is mostly symptomatic and it is based to the treatment of complications of the disease. Case report: Boy D.K. born in 2005. Since the age of 2, he has been monitored at the Pediatric Clinic where he was primarily hospitalized for acute laryngitis and treatment of inspiratory stridor. The patient was diagnosed with NF 1 based on a positive family history, the presence of cafe au lait spots and mediastinal tumors. In this way, 3 out of 7 criteria are satisfied for establishing the diagnosis. At the age of 11, the patient had severe inspiratory stridor and local laryngeal edema and tracheostomy was placed. Access to patients with NF 1 requires appropriate health care of the entire health care team where nurses have a significant role in whole process. Continuous monitoring the patient's health condition during hospitalization, monitoring vital signs, recognition of complications, proper management of tracheostomy and support in everyday life of the patient and the entire family, are just some of the very important nurse interventions.*

Descriptors: NEUROFIBROMATOSIS, CHILD, TRACHEOSTOMY, HEALTH CARE, NURSE

## ASTMA I OSTALE ATOPIJSKE BOLESTI KAO ČIMBENICI RIZIKA ZA RAZVOJ ASTME - VAŽNOST EDUKACIJE

INES BIRKIĆ BELANOVIĆ\*

*Astma je kronična opstruktivna upalna bolest dišnih puteva. U prosjeku u svijetu od astme boluje oko 9% djece, a učestalost varira 1-30% (1). Atopija i/ili alergije u obitelji najveći su rizični faktori za razvoj astme u djece. Atopija je genetska sklonost imunoga sustava da proizvodi antitijela na uobičajene alergene, što dovodi do simptoma alergije. Atopijski dermatitis (ekcem) i alergijski rinitis (peludna groznica) mogu služiti kao ključni pokazatelji rizika razvoja astme u dojenčadi i male djece (2). Atopijski marš zajednički je naziv za cijeli niz atopijskih bolesti koje započinju u ranoj životnoj dobi, već od prvih mjeseci života. Prva u nizu atopijskih bolesti najčešće je atopijski dermatitis, zatim nutritivne i inhalacijske alergije, astma i na kraju alergijski rinitis ili rinokonjuktivitis, najčešće tim redoslijedom, što znači da se bilo koja od atopijskih bolesti može pojaviti u bilo koje doba života. Oboljeli od atopijskog dermatitisa, pogotovo oni s težim oblicima bolesti i djeca koja imaju pridruženu alergiju na hranu, puno češće obolijevaju od astme i alergijskog rinitisa. Imajući to u vidu, poseban naglasak treba staviti na pravovremenu edukaciju roditelja oboljele djece i samih oboljelih, u svrhu sprečavanja razvoja ostalih atopijskih bolesti poput astme ili alergijskog rinitisa. Pravilna njega kože, pravovremena primjena lokalne i sistemske terapije te eliminacijska prehrana kod dokazane nutritivne alergije, mogu pomoći u prevenciji ili barem ublažavanju simptoma ostalih atopijskih bolesti. Na Klinici za kožne i spolne bolesti KBC-a Sestre milosrdnice dugi niz godina postoji interdisciplinarni edukativni program pod nazivom Škola atopije čiji je osnovni cilj prevencija i edukacija oboljelih od atopijskih bolesti.*

Deskriptori: ASTMA, ATOPIJSKI DERMATITIS, ALERGIJSKI RINITIS, DJECA, EDUKACIJA

### UVOD

#### Astma

Astma je kronična upalna bolest dišnih puteva. Bolest je kompleksnija ako je povezana s drugim atopijskim bolestima, kao što je alergija na hranu. Pojava senzibi-

lizacije i/ili alergije na hranu u ranoj životnoj dobi, prethodi kasnijem razvoju astme i drugih atopijskih bolesti u djece (npr. atopijski dermatitis, alergijski rinitis), obično slijedom poznatim kao atopijski marš (3).

U astmatskih se bolesnika u 45% slučajeva nađu pozitivna specifična IgE protutijela na jedan od šest glavnih alergena hrane: jaja, kravlje mlijeko, soja, pšenica, kikiriki, riba (4). Mnoga istraživanja

\*KBC Sestre milosrdnice,  
Klinika za kožne i spolne bolesti

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: ines.birkic.belanovic@gmail.com

pokazuju da je astma teža kod djece koja imaju polivalentnu senzibilizaciju na nutritivne alergene, češće su egzacerbacije bolesti i veća je potreba za hospitalizacijom. Djeca s atopijskim dermatitisom i senzibilizacijom na jaja imala su veći rizik za razvoj astme u školskoj dobi (5). Zato je iznimno važna prevencija kod pojave bilo koje atopijske bolesti; a najčešće je to atopijski dermatitis koji se pojavljuje prvi i uz koji često ide pridružena alergija na neku od spomenutih namirnica.

#### Atopijski dermatitis

Atopijski dermatitis (AD) česta je upalna nezarazna bolest kože kronično-recidivajućeg tijeka obilježena pojavom svrbeža i ekcema, koja se može pojaviti u svakoj životnoj dobi, no u većini slučajeva pojavljuje se u ranom djetinjstvu (6). Atopijski dermatitis jedna je od najčešćih dječjih dermatoza. Klinička slika bolesti može biti različita, od minimalnih promjena do zahvaćenosti velikih površina kože, pa čak i vlasišta. Prevalencija bolesti je u porastu tako da svako drugo ili treće dijete boluje od atopijskog dermatitisa. Bolest nastaje pod utjecajem mnogobrojnih genetskih, ali i vanjskih čimbenika o kojima ovisi i ekspresija bolesti.

Oboljeli od atopijskog dermatitisa imaju četiri puta veći rizik oboljenja od astme i alergijskog rinitisa u usporedbi s općom populacijom (6). Na to možemo utjecati tako da educiramo oboljelu djecu i njihove roditelje kako se pravilno njegovati, istaknuti važnost pravovremene primjene lokalne i sistemske terapije te u slučaju pojave bilo koje druge atopijske bolesti zatražiti adekvatnu stručnu pomoć. Ako se radi o astmi, potrebno je javiti se pulmologu, u slučaju rinokonjuktivitisa otorinolaringologu i oftalmologu, a kad je u pitanju koža, potražiti pomoć dermatologa.

#### Alergijski rinitis i rinokonjuktivitis

Alergijski rinitis i astma su u osnovi su jedna bolest, koja se očituje različitim simptomima. Alergijski rinitis manifestira se na gornjim dišnim putevima (nos, sinusi) dok se astma manifestira na donjim dišnim putevima (bronhi, pluća). I rinitis i astma, ovisno o uzročnicima, mogu biti sezonskog ili cjelogodišnjeg karaktera. Ako su uzročnici bolesti grinje, kućna prašina ili plijesan, onda je bolest cjelogodišnja, a ako je uzrok bolesti pelud pojedinih trava, korova ili stabala, bolesti imaju sezonski karakter.

Smatra se da oko 40% bolesnika s alergijskim rinitisom ima astmu, a da čak 90% astmatičara ima i alergijski rinitis. Alergijski rinitis smatra se izravnim čimbenikom rizika za razvoj astme jer joj često godinama prethodi. Čini se da je u bolesnika s aktivnim alergijskim rinitisom tijekom astme teži, a za učinkovito liječenje astme neophodno je istodobno liječenje alergijskog rinitisa (7). Vrlo često alergijski rinitis ide uz upal spojnice oka, pa govorimo o rinokonjuktivitisu.

#### ZAKLJUČAK

Atopijske bolesti obuhvaćaju cijeli niz bolesti koje su međusobno povezane. Atopijski dermatitis najčešće je prva u nizu atopijskih bolesti. Ponekad se atopijske bolesti pojavljuju istovremeno, tj. međusobno se isprepliću. Uočeno je da jedan dio oboljelih od atopijskog dermatitisa, naročito djeca s težim oblicima bolesti i djeca koja imaju pridružene nutritivne ili inhalacijske alergije u kasnijoj dobi, češće obolijeva od astme ili alergijskog rinitisa ili rinokonjuktivitisa. To nas navodi na zaključak koliko je važno rano prepoznavanje i liječenje bolesti s posebnim naglaskom na pravilnoj njezi oštećene dječje kože. Treba istaknuti važnost multidisciplinarnog pristupa u liječenju oboljelih od ovih bolesti.

#### LITERATURA

Da bi bili što uspješniji na tom polju, zdravstveni radnici trebaju educirati roditelje i oboljelu djecu o samoj prirodi bolesti, o lokalnoj i sistemske terapiji i njezi. Sve to može imati značajan utjecaj na prevenciju ili barem ublažavanje u slučaju pojave ostalih atopijskih bolesti poput astme i alergijskog rinitisa.

Škola atopije kao interdisciplinarni edukativni program, koji se provodi u KBC-u Sestre milosrdnice na Klinici za kožne i spolne bolesti punih 11 godina, ima izvanredna postignuća i pozitivne povratne informacije od strane oboljelih i roditelja oboljele djece. Kroz taj program educiraju se ne samo oboljeli, nego često i zdravstveni radnici koji se bave ovom populacijom, a program je važan i za istraživački i znanstveni rad.

1. Pawankar R. Allergic diseases and asthma: a global public health concern and a call to action. *World Allergy Organ J* 2014.
2. Pliva zdravlje. Dostupno na : [https://www.pliva-zdravlje.hr/bolest\\_clanak/bolest/191/Astma.html](https://www.pliva-zdravlje.hr/bolest_clanak/bolest/191/Astma.html), pristupljeno 2.2.2023.
3. Dharmage SC, Lowe AJ, Matheson MC, Burge SS JA, Allen KJ, Abrason MJ. Atopic dermatitis and the atopic march revisited. *Allergy* 2014; 69: 17-27.
4. Friedlander JL, Sheehan WJ, Baxi SN, Kopel LS, Gaffin JM, Ozonoff A i sur. Food allergy and increased asthma morbidity in a School-Based Inner-City Asthma Study. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2013.
5. Pavlov N, Perić I i sur. Pulmološke bolesti i komorbiditeti. Sveučilište u Splitu Medicinski fakultet. 2018.
6. Šitum M, Dediol I i suradnici: Škola atopije. Medicinska naklada. Zagreb. 2019.
7. Pliva zdravlje. Dostupno na: <https://www.pliva-zdravlje.hr/aktualno/clanak/16161/Alergijski-rinitis-i-astma.html>, pristupljeno 2.2.2023.

### Summary

#### ASTHMA AND OTHER ATOPIC DISEASES AS RISK FACTORS FOR THE DEVELOPMENT OF ASTHMA - THE IMPORTANCE OF EDUCATION

*Ines Birkić Belanović*

*Asthma is a chronic obstructive inflammatory disease that affects the airways in the lungs. On average, approximately 9% of children worldwide suffer from asthma, and prevalence rates of the disease vary from 1% to 30%. Atopy and/or allergies in the family are the major risk factors for the development of asthma in children. Atopy is a genetic tendency of the immune system to produce antibodies to common allergens, resulting in allergy symptoms. Atopic dermatitis (eczema) and allergic rhinitis (hay fever) are the most important indicators of the risk of developing asthma in infants and young children. Atopic march is a common name for a series of atopic diseases that begin at an early age, practically in the first months of life. The first in a series of atopic diseases is usually atopic dermatitis, followed by nutritional and inhalation allergies, asthma, and finally allergic rhinitis or rhinoconjunctivitis. Most often, the diseases occur in this order, although not necessarily, which means that any of the atopic diseases can appear at any time of life. Patients with atopic dermatitis, especially those with more severe forms of the disease and children with an associated food allergy, are much more likely to suffer from asthma and allergic rhinitis much more often. With this in mind, emphasis should be placed on the education of the parents of sick children and the patients themselves in due time to prevent the development of other atopic diseases such as asthma or allergic rhinitis. Proper skin care, timely application of local and systemic therapy, and elimination diet in cases of proven nutritional allergy can help prevent or at least alleviate the symptoms of other atopic diseases. In the Clinic of Skin and Venereal Diseases of the Sestre milosrdnice University Hospital Centre, for many years there has been an interdisciplinary educational programme called the Atopy School, whose main goal is the prevention and education of patients with atopic diseases.*

Descriptors: ASTHMA, ATOPIC DERMATITIS, ALLERGIC RHINITIS, CHILDREN, EDUCATION

## REZULTATI ALERGOLOŠKE OBRADJE DJECE S VODEĆIM SIMPTOMOM KAŠLJA

ANITA NAKIĆ, VIOLETA ŠTRBAC, JASNA PETRIĆ DUVNJAK\*

*Kašalj je najčešći simptom radi kojeg se traži savjet liječnika. Kronični kašalj se javlja svakodnevno tijekom najmanje četiri tjedna, što je period u kojem bi kašalj uzrokovan akutnom respiratornom infekcijom trebao proći. Mogući uzroci kroničnog kašlja su: aspiracija stranog tijela, kronična infekcija, prirođene anomalije pluća i astma. Alergološka obrada, među ostalim, uključuje kožni ubodni test na inhalacijske alergene i određivanje vrijednosti ukupnog imunoglobulina E. Tijekom tri mjeseca u ambulanti dječjeg pulmologa Opće Veteranske Bolnice Knin pregledano je i obrađeno 55 dječaka i 45 djevojčice s vodećim simptomom kašlja. Preduvjet pravilne analize kožnog ubodnog testa je u njegovom ispravnom izvođenju od strane educirane medicinske sestre. Važna uloga medicinske sestre je i u psihološkoj pripremi djece i roditelja prije alergološke obrade. Kožnim ubodnim testom utvrđena je alergološka senzitivizacija kod 64% djece, i to 51% na peludi, 31% na grinju kućne prašine i 22% na životinjsku dlaku (epitel mačke i dlaka psa). Povišene su vrijednosti IgE u 20 djece. Alergijski kašalj i astma uzrokovani su otokom i iritacijom dišnih puteva. Utvrđivanje alergijske senzitivizacije je važno radi ispravnog liječenja i provođenja preventivnih mjera. Visoki postotak pozitivnih nalaza navodi na dobro obavljenu probir od strane liječnika primarne zdravstvene zaštite.*

Deskriptori: KAŠALJ, ATOPIJA, KOŽNI UBODNI TEST, MEDICINSKA SESTRA, DIJETE

### UVOD

Kašalj je vodeći simptom zbog kojeg roditelji traže savjet liječnika (1). U razvijenim zemljama kašalj u tijeku prehlade je i najčešći razlog upotrebe lijekova, iako je dokazano da lijekovi, pogotovo antibiotici nisu najbolje rješenje za liječenje kašlja. Kašalj nastaje pri upali sluznice ždrijela, larinкса, traheje, bronha ili paranazalnih sinusa i povezan je sa mnogim respiratornim poremećajima radi čega je važno pronaći

uzrok kašlja i liječiti ga. Kašalj značajno otežava dječji san, igru, učenje i utječe na kvalitetu života djece, ali i roditelja i cijele obitelji. Američka istraživanja su potvrdila da se kašalj bez simptoma prehlade javlja kod 28% dječaka i 30% djevojčica (2).

Kašalj dijelimo na akutni i kronični. Akutni kašalj se javlja u trajanju <3 tjedna i obično je uzrokovan akutnom respiratornom infekcijom. Kronični kašalj se javlja svakodnevno duže od 4 tjedna. Smatra se da će u roku od 4 tjedna akutni kašalj prestati (3). Uzroci nastanka kroničnog kašlja su: kronične respiratorne infekcije, astma, prirođene anomalije pluća i aspiracija stra-

\*OVB Knin, Odjel za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: anita.nakic1@gmail.com

nog tijela. Produženi akutni kašalj je du-ljeg, ali ograničenog trajanja, npr. kašalj u tijeku pertusisa koji traje 3-8 tjedana.

#### AKUTNI I KRONIČNI KAŠALJ

Uzroci akutnog kašlja su: akutna respiratorna infekcija gornjeg ili donjeg dišnog sustava, aspiracija stranog tijela, sezonski alergijski rinitis, početak kroničnih bolesti. Akutni kašalj je najčešće uzrokovan virusnom infekcijom gornjeg dišnog sustava. Kod školske djece uobičajeno je javljanje akutnog kašlja 7-10 puta godišnje (4). Uzroci kroničnog i ponavljajućeg kašlja su: ponavljajući virusni bronhitis, kašalj nakon virusne infekcije kod djece s neprepoznom blagom astmom, pertusis i pertusiformni kašalj, astma i alergijski rinitis. Psihogeni kašalj je kronični kašalj koji se javlja kod starije djece i adolescenata kao reakcija na stres i karakteristično ga nema tijekom spavanja (2). Obrada kašlja započinje uzimanjem iscrpnih anamnestičkih podataka od roditelja i djeteta. Nakon kliničkog pregleda, ukoliko postoji sumnja da je kašalj uzrokovan astmom ili alergijskim rinitisom, indicirana je alergološka obrada koja uključuje kožni ubodni test na alergene i određivanje vrijednosti ukupnog i specifičnog imunoglobulina E.

#### KOŽNI UBODNI TEST NA ALERGENE

Alergološki kožni ubodni test (eng. skin prick test, SPT) dokazuje IgE posredovanu alergijsku reakciju na određeni alergen. Testiraju se sve dobne skupine od dojenačke do starije životne dobi. Ima visoku osjetljivost, kako na inhalacijske, tako na nutritivne alergene i lijekove. Za testiranje se koriste standardizirani ekstrakti alergena, pozitivna proba (histamin) i negativna proba (fiziološka otopina). Prije testiranja potrebno je saznati koje lijekove dijete uzima, te koliko je dana prošlo od posljednjeg uzimanja lijekova. Na rezultat testiranja, od češće uzimanih lijekova, utječu: anti-

histaminici (oralni, parenteralni, lokalni, intranazalni, intraokularni), antagonisti H2 receptora (cimetidin, famotidin), kortikosteroidi, omalizumab, triciklički antidepresivi i metotreksat u višim dozama.

#### POSTUPAK MEDICINSKE SESTRE TIJEKOM ALERGOLOŠKOG KOŽNOG TESTA

Testiranje provodi medicinska sestra. Alergeni se pohranjuju u hladnjaku na +4°C. Pola sata prije injiciranja stavljaju se na sobnu temperaturu. Testiranje se vrši na čistoj, zdravoj koži volarne strane podlaktice. Koža se očisti alkoholom i osuši. Kapljice alergena se nakapaju na kožu, a zatim se metalnom lancetom probode površinski sloj kože (za svaki alergen posebna lanceta). Test se očitava nakon 10-20 minuta, mjereći najdulji promjer urtike (ne eritema) pomoću ravnala. Reakcija se zapisuje u milimetrima (pozitivnim se smatra sve iznad 4 mm, a negativnim sve manje od 2 mm) (5).

#### POGREŠKE PRI IZVOĐENJU KOŽNOG UBODNOG TESTA:

- nedovoljan razmak između apliciranih alergena (<2 cm), zbog čega je nemoguće vidno razlučiti granice pojedinih reakcija;
- mikrokrvarenja u ubodnom mjestu (lažno pozitivan rezultat);
- nedovoljna količina apliciranog alergena (lažno negativan rezultat);
- prekomjerno širenje - razlijevanje alergena po koži ili pretjerano hlapljenje sa kože (6).

Uloga medicinske sestre očituje se ponajprije u psihološkoj pripremi roditelja i djeteta. Potrebno je detaljno objasniti roditelju i djetetu postupak testiranja. Kod malog djeteta osobito naglasiti važnost suradnje roditelja tijekom postupka testiranja (položaj djeteta, pravilno ispružene

Tablica 1.

Rezultati alergološke obrade u tromjesečnom periodu.

	Djevojčice (N 45)	Dječaci (N55)
Kožni ubodni test:	31 (69%)	50 (91%)
Peludi	14 (45%)	27 (54%)
Dermatophagoides pteronyssinus	9 (29%)	16 (32%)
Životinjska dlaka	7 (23%)	11 (22%)
Nutritivni alergeni	6 (19%)	8 (16%)
Povišen IgE	7 (23%)	13 (26%)

podlaktice, sprječavanje češanja). Objasniti bolnost i neugodu tijekom testiranja. Osigurati sigurnu okolinu za izvođenje testiranja. Prevenirati ozljeđivanje djeteta u slučaju nesuradnje i odbijanja postupka.

#### IMUNOGLOBULIN E

Imunoglobulin E (IgE) je protein koji se stvara u tijeku alergijske reakcije i sudjeluje u odgovoru imunološkog sustava na alergen. Sintetizira se u plazma stanicama submukoze dišnog i probavnog sustava, te u limfnom tkivu nosa i grla, pa ga se može naći i u sekretu bronha i nosa. Povišene su vrijednosti IgE kod alergijskog rinitisa, dermatitisa, atopijskog bronhitisa, alergije na hranu, lijekove i ubod insekata. Bolesnici s atopijskim dermatitisom imaju u prosjeku više vrijednosti IgE prema onima s astmom i alergijskim rinitisom (7).

Niska vrijednost IgE u krvi ne isključuje mogućnost atopije, jer njegova produkcija može biti i samo lokalna (u tkivu). Visoka vrijednost IgE ukazuje na senzitivaciju, ali ne i alergiju. Još uvijek nije poznat mehanizam radi čega neke osobe s povišenim IgE razviju alergijsku reakciju, a druge ne. Iz uzorka krvi određuju se: ukupni IgE i specifični IgE na određeni alergen.

#### POSTUPAK MEDICINSKE SESTRE TIJEKOM UZIMANJA KRVI ZA ODREĐIVANJE UKUPNOG I SPECIFIČNOG IGE

Uloga medicinske sestre, osim ispravno izvedene venepunkcije, očituje se ponajprije u psihološkoj pripremi roditelja i djeteta. Potrebno je detaljno objasniti postupak izvođenja venepunkcije i važnost suradnje djeteta i roditelja. Ukoliko je moguće pokušati zaokupiti djetetovu pažnju (pjesmicama, brojalicama, pričom). Za uzimanje uzorka koristi se epruveta bez aditiva, epruveta se ne miješa, već se ostavlja u uspravnom položaju. Koncentracija IgE se analizira iz seruma.

#### REZULTATI

Tijekom tri mjeseca u ambulanti dječjeg pulmologa Opće Veteranske Bolnice Knin pregledano je 100 djece s vodećim simptomom kašlja, od toga 55 dječaka i 45 djevojčica. Prosječna dob djevojčica je bila 7 godina i 5 mjeseci, a dječaka 6 godina i 4 mjeseca. Alergološka obrada provedena je kod 31 djevojčice (69%) i 50 dječaka (81%). Na kožnom ubodnom testu najčešća je bila senzitivacija na peludi (45% djevojčica i 54% dječaka) i to na pelud masline. Kožnim ubodnim testom utvrđena je alergološka senzitivacija kod 64% djece, i to 51% na peludi, 31% na grinju kućne prašine i 22% na životinjsku dlaku (epitel mačke i dlaka psa). Povišene su vrijednosti IgE u 20 djece.



## ZAKLJUČAK

S obzirom da je kašalj najčešća smetnja radi koje se roditelji javljaju liječniku, važno je utvrditi njegovu etiologiju. Uzrok kašlja može biti alergijske prirode i tada je indicirana alergološka obrada (kožni ubodni test i određivanje ukupnih i specifičnih IgE). Uloga medicinske sestre je u pripremi i pravilnom izvođenju kožnog ubodnog testa, te uzimanju uzoraka krvi. U tromjesečnom razdoblju od djece upućene s dijagnozom kašlja 80% je alergološki obrađeno, te je 64% pokazalo alergološku senzitivaciju što govori o visokoj učestalosti alergijskog kašlja. Manji broj djece ima izmjerene vrijednosti IgE, jer se ta pretraga većinom obavlja ciljano, nakon kožnog testiranja. Kožni ubodni test daje rezultat odmah po izvođenju testa, jednostavan je i dostupan i treba mu dati prednost u alergološkoj obradi. Visoka učestalost alergijske senzitivacije ukazuje i na dobar probir liječnika primarne zdravstvene zaštite pri upućivanju na daljnju obradu.

## LITERATURA

- Hay AD, Heron J, Ness A; ALSPAC study team. The prevalence of symptoms and consultations in pre-school children in the Avon Longitudinal Study of Parents and Children (ALSPAC): a prospective cohort study. *Fam Pract.* 2005; 22 (4): 367-74. doi: 10.1093/fampra/cmi035.
- Burr ML, Anderson HR, Austin JB, Harkins LS, Kaur B, Strachan DP et al. Respiratory symptoms and home environment in children: a national survey. *Thorax.* 1999; 54 (1): 27-32. doi: 10.1136/thx.54.1.27. Erratum in: *Thorax* 1999; 54 (4): 376.
- Shields MD, Bush A, Everard ML, McKenzie S, Primhak R; British Thoracic Society Cough Guideline Group. BTS guidelines: Recommendations for the assessment and management of cough in children. *Thorax.* 2008; 63 (3): iii1-iii15. doi: 10.1136/thx.2007.077370.
- Leder K, Sinclair MI, Mitakakis TZ, Hellard ME, Forbes A. A community-based study of respiratory episodes in Melbourne, Australia. *Aust N Z J Public Health.* 2003; 27 (4): 399-404. doi: 10.1111/j.1467-842x.2003.tb00416.x.
- Bousquet J, Heinzerling L, Bachert C, Papadopoulos NG, Bousquet PJ, Burney PG et al. Global Allergy and Asthma European Network; Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma. Practical guide to skin prick tests in allergy to aeroallergens. *Allergy.* 2012; 67 (1): 18-24. doi: 10.1111/j.1398-9995.2011.02728.x.
- Mansmann HC Jr, Bierman CW, Pearlman DS, editors. *Allergic Diseases in Infancy, Childhood, and Adolescence.* Philadelphia: WB Saunders Co, 1980; 289: 45.
- Stone KD, Prussin C, Metcalfe DD. IgE, mast cells, basophils, and eosinophils. *J Allergy Clin Immunol.* 2010; 125 (2 Suppl 2): S73-80. doi: 10.1016/j.jaci.2009.11.017.

## Summary

## ALLERGY ASSESSMENT IN CHILDREN WITH COUGH AS A MAIN SYMPTOM

Anita Nakić, Violeta Štrbac, Jasna Petrić Duvnjak

*Cough is the most common reason why patients seek medical consult. Chronic cough is defined as a daily cough lasting four or more weeks, because most acute respiratory infections in children resolve within this interval. Potential causes are foreign body aspiration, chronic respiratory infection, congenital anomalies, and asthma. Allergic assessment includes skin prick test on inhalant allergens and measurement of total Immunoglobulin E. During three-month period pediatric pulmonologist examine 55 males and 45 females with main symptom of cough. Educated nurse perform skin prick test which has high importance for proper analysis. Psychological preparation of parents and children is very important before nurse provide allergology procedures. Skin prick test was positive in 64% of cases, 51% was sensitized on pollen, 31% on house dust mites and 22% on animal dander (cats and dogs). Raised IgE values were in 20 children. Asthma and allergy coughs are typically caused by swelling or irritation of the airways. Allergy testing is necessary to provide targeted treatment and efficient preventive measures. High prevalence of positive allergy tests is proof of good primary practitioner targeting.*

Descriptors: COUGH, IGE, ATOPY, SKIN PRICK TEST, NURSE, CHILD

## CJELONOĆNA RESPIRATORNA POLIGRAFIJA - INDIKACIJE I POSTUPAK

ANITA NAKIĆ, JASNA PETRIĆ DUVNJAK\*

*Polisomnografija je zlatni standard u dijagnostici poremećaja disanja u spavanju. S obzirom na nedostupnost specijaliziranih pedijatrijskih laboratorija za spavanje i u samim smjernicama Američke pedijatrijske akademije se preporučaju druge metode evaluacije disanja u spavanju, poput poligrafije. Za razliku od polisomnografije, poligrafija ne uključuje EEG, elektromiogram i elektrookulogram. Tijekom jednogodišnjeg razdoblja na Odjelu pedijatrije napravljeno je 39 cjelonoćnih poligrafija na 30 djece u dobi do 16 godina. Korišten je uređaj Alice Night One s tri senzora (pletizmograf, nosna kanila i oksimetar) i ugrađenim senzorom položaja tijela koji omogućuju bilježenje podataka sa sedam kanala (SpO2, položaj tijela, protok tlaka zraka, respiratorni napor, hrkanje, puls, pletizmografija). Uređaj je postavljala i ispravnost nadzirala medicinska sestra. Roditelji su sudjelovali u nadzoru snimanja i bilježili opaženo. Najčešća indikacija za poligrafiju je bila sumnja na opstruktivnu apneju u spavanju (18 poligrafija). Šest poligrafija napravljeno je tijekom neinvazivne ventilacije pozitivnim tlakom preko nosne kanile. Poligrafija zahtjeva manje vremena za postavljanje i analizu, te predstavlja kompromisno, brže rješenje koje osigurava dovoljno podataka za analizu disanja u spavanju.*

Deskriptori: POLIGRAFIJA, APNEJA, MEDICINSKA SESTRA, DIJETE

### UVOD

Simptomi poremećaja disanja u spavanju su otežano disanje tijekom spavanja i hrkanje. Roditelji ponekad primijete zastoj disanja (apneju) ili promjenu boje kože (cijanozu). Tijekom dana djeca mogu biti umorna ili sasvim suprotno - hiperaktivna.

Rizični faktori za nastanak poremećaja disanja u spavanju su: opstrukcija gornjeg dišnog puta, neuromišićna bolest, nedonošenost, anomalija sredine lica, hi-

poplazija donje čeljusti i kompleksni genetski sindromi. Opstruktivne smetnje disanja čini raspon od hrkanja do opstruktivne apneje. Prevalencija opstruktivne apneje u spavanju u djece je 7,45% (1). Važno je na vrijeme otkriti i liječiti poremećaj disanja tijekom spavanja jer njegove posljedice mogu biti metaboličke, kardiovaskularne, neurološke i kognitivne.

Polisomnografija ostaje zlatni standard u dijagnostici poremećaja disanja u spavanju, u djece i odraslih (2). Nažalost, ograničeni smo malim brojem laboratorija i centara za medicinu spavanja djece. S obzirom na manjak specijaliziranih pedijatrijskih laboratorija za spavanje i u samim

smjernicama Američke pedijatrijske akademije preporučuju se druge metode evaluacije disanja u spavanju, poput poligrafije (3).

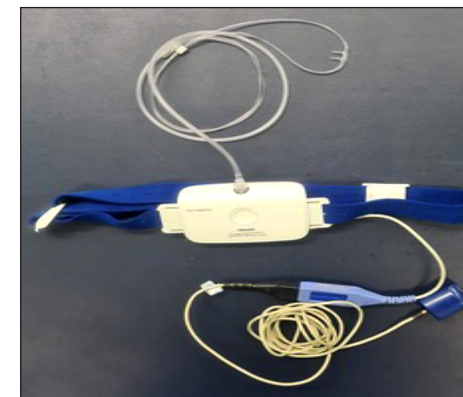
1994. godine Američka akademija za medicinu spavanja (eng. American Academy of Sleep Medicine - AASM) klasificirala je uređaje korištene u studijama spavanja na:

- Tip 1: nadzirana polisomnografija u laboratoriju za spavanje (najmanje 7 kanala).
- Tip 2: polisomnografija izvan laboratorija za spavanje (najmanje 7 kanala).
- Tip 3: poligrafija (4-7 kanala).
- Tip 4: pulsna oksimetrija (1-2 kanala).

Osim tipa 1 svi ostali uređaji se mogu koristiti u kućnim uvjetima (4).

### CJELONOĆNA POLIGRAFIJA

Za razliku od polisomnografije, poligrafija ne uključuje EEG, elektromiogram i elektrookulogram. Postoji više uređaja različitih proizvođača. Mi smo koristili uređaj Philips Alice Night One s tri senzora (pletizmograf, nosna kanila i oksimetar) i ugrađenim senzorom položaja



Slika 1.  
Philips Alice NightOne poligraf.

tijela koji omogućuju podatke sa sedam kanala (SpO2, položaj tijela, protok tlaka zraka, respiratorni napor, hrkanje, puls, pletizmografija).

Snimanje se provodilo tijekom noći u zasebnoj bolesničkoj sobi u kojoj su boravili roditelj i dijete. Roditelje smo uputili da donesu predmete koje dijete i inače ima na svom krevetu (jastuke, deke, plišane igračke). Postupak postavljanja objašnjen je roditelju i djetetu. Nakon vremena prilagodbe i večere (u prosjeku 2-3 sata) medicinska sestra postavila je uređaj preko odjeće djeteta. Radi nemira kod neke djece nosna kanila se postavila u nosnice nakon usnivanja. Pulsni oksimetar i nosnu kanilu osigurali smo samoljepljivom trakom. Mala veličina poligrafskog uređaja na sredini prsnog koša omogućavala je spavanje u svim položajima i okretanje tijekom spavanja. Tijekom snimanja, uređaj svjetlosnim znakom upozorava na slabiji kontakt ili gubitak kontakta senzora. Medicinska sestra je educirala roditelje kako će provjeriti kvalitetu signala senzora i ispraviti moguće nepravilnosti. Roditelji su motivirano sudjelovali u nadzoru snimanja i bilježili opaženo u dnevniku snimanja (vrijeme usnivanja i buđenja, nemirno spavanje, plač, ustajanje, aspiraciju dišnog puta i sl.). Djeca koja tijekom noći koriste neinvazivnu ventilaciju pozitivnim tlakom snimana su postavljanjem nosne kanile ispod nosne maske (mekani silikonski rub maske omogućio je dobar kontakt).

### REZULTATI

Tijekom jednogodišnjeg razdoblja na Odjelu pedijatrije Opće i veteranske bolnice "Hrvatski ponos" Knin napravljeno je 39 cjelonoćnih poligrafija, od čega je 30 poligrafija snimano prvi put. Petoro djece snimano je dva puta, a dvoje tri puta tijekom istog razdoblja. Na dan snimanja djeca su bila stara od jedne do 16 godina, od čega je 14 djece bilo mlađe od 6 godina, od 6 do 12 godina je bilo 20 djece, te 5 sta-

\*OVB Knin, Odjel za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: anita.nakic1@gmail.com

Tablica 1.  
Indikacije za cjelonoćnu poligrafiju u OVB Knin tijekom jednogodišnjeg razdoblja.

Indikacije	Broj
Opstruktivna apneja u spavanju	18
Oštećenje središnjeg živčanog sustava	8
Neuromišićna bolest	5
Kromosomopatija	3
Down sindrom	2
Prematuritet	2
Mukopolisaharidoza	1

rijih od 12 godina. Šest poligrafija snimano je uz istovremenu neinvazivnu ventilaciju pozitivnim tlakom preko nosne maske. Najčešća indikacija za poligrafiju je bila sumnja na opstruktivnu apneju u spavanju (18 poligrafija) (Tablica 1).

#### ZAKLJUČAK

Sve bolesti koje utječu na organske sustave uključene u proces disanja, počevši od središnjeg živčanog sustava (neurološka oštećenja, neurometabolički sindromi, nedonošenost, centralni hipoventilacijski sindrom), dišnog puta (opstrukcija gornjeg dišnog puta, laringomalacija, traheomalacija), bolesti plućnog parenhima (cistična fibroza, bronhopulmonalna displazija, intersticijska bolest pluća), respiracijske muskulature (neuromišićne bolesti) i koštanog dijela prsnog koša (deformacije prsnog koša) mogu uzrokovati poremećaj disanja u spavanju. Studija disanja tijekom spavanja indicirana je kod sve djece s navedenim čimbenicima rizika za nastanak poremećaja disanja u spavanju. S obzirom na ograničeni broj izvedivih polisomnografija u specijaliziranim laboratorijima za spavanje djece, preporuča se poligrafsko snimanje. U nekim europskim zemljama poligrafsko snimanje je uključeno unutar laboratorija za spavanje, na samom pedijatrijskom odjelu ili se provodi u kućnim uvjetima (5).

Naša iskustva ukazuju da educirana medicinska sestra tijekom redovitog rada na pedijatrijskom odjelu može vrlo uspješno postaviti i nadzirati poligrafsko snimanje. Poligrafija zahtjeva manje vremena za pripreme i analizu, te predstavlja kompromisno, brže rješenje koje osigurava dovoljno podataka za analizu disanja u spavanju. Američka pedijatrijska akademija preporuča druge dijagnostičke testove u nedostatku polisomnografije obrazlažući da je objektivno testiranje ipak bolje od same kliničke evaluacije (2).

#### LITERATURA

- Lumeng JC, Chervin RD. Epidemiology of pediatric obstructive sleep apnea. *Proc Am Thorac Soc* 2008; 5: 242-52. doi:10.1513/pats.200708-135MG.
- Marcus CL, Brooks LJ, Draper KA, Gozal D, Halbower AC, Jones J et al.; American Academy of Pediatrics. Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics*. 2012 Sep; 130 (3): 576-84. doi: 10.1542/peds.2012-1671.
- Tan HL, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Pediatric Home Sleep Apnea Testing: Slowly Getting There! *Chest*. 2015 Dec; 148 (6): 1382-95. doi: 10.1378/chest.15-1365.
- Practice parameters for the use of portable recording in the assessment of obstructive sleep apnea. Standards of Practice Committee of the American Sleep Disorders Association. *Sleep*. 1994 Jun; 17 (4): 372-7.
- Alonso-Álvarez ML, Terán-Santos J, Ordax Carbajo E, Cordero-Guevara JA, Navazo-Egüia AI, Kheirandish-Gozal L et al. Reliability of home respiratory polygraphy for the diagnosis of sleep apnea in children. *Chest*. 2015 Apr; 147 (4): 1020-8. doi: 10.1378/chest.14-1959.

#### Summary

#### INDICATIONS AND PROCEDURE FOR ALL NIGHT RESPIRATORY POLYGRAPHY

Anita Nakić, Jasna Petrić Duvnjak

*Polysomnography is a gold standard in diagnostic sleep disordered breathing. American Pediatric Academy suggest alternative methods, like polygraphy, due to lack of specialized sleep laboratories with pediatric expertise. Polygraphy doesn't include EEG, electromyogram, and electro-oculogram. Total amount of 39 all night polygraphy were performed on Pediatric Ward. Children were underage of 16. Alice NightOne device has 3 sensors (effort belt, cannula, and oximeter) and a built-in body position sensor that provide seven channels of data (body position, pressure flow, snore, respiratory effort, SpO2, pleth and pulse rate). Registered nurse setup and supervised recording. Parents accompanied their children were in charge in support and making notes. Main indication was Obstructive Sleep Apnea (18 polygraphy). Sixth recording were with nasal mask noninvasive ventilation during sleep. Polygraphy is much less time consuming to set up and score and represents good balance between quality and sufficient data for sleep disordered breathing.*

Descriptors: POLYGRAPHY, APNEA, CHRONIC RESPIRATORY FAILURE, NURSE, CHILD

## PRIMJENA DUŠIKOVOG (II) OKSIDA U PEDIJATRIJI

DOLORES CIKOJA, ANAMARIJA BROŽ\*

*Dušikov (II) oksid je bezbojan, otrovan i nezapaljiv plin koji se primjenjuje kao plućni vazodilatator za liječenje djece u jedinicama intenzivnog liječenja. Indikacije su hipoksično respiratorno zatajenje, desnostrano zatajenje srca, plućna hipertenzija. Najčešće se koristi kod djece na mehaničkoj ventilaciji gdje se pomoću posebnih sistema priključuje na respirator, a moguće je koristiti ga i kod djece na „bubble“ Continuous Positive Airway Pressure (CPAP) i High Flow Nasal Cannula (HFNC). Moguće komplikacije su oštećenje tkiva, methemoglobinemija i plućni edem. Sestrinska skrb za takve pacijente je zahtjevna pa je stoga potrebno višegodišnje iskustvo rada u intenzivnoj skrbi, kao i stalna edukacija. Cilj rada je prikazati intervencije medicinske sestre u zdravstvenoj skrbi za dijete na terapiji dušikovim (II) oksidom.*

Deskriptori: DUŠIKOV (II) OKSID, PEDIJATRIJA, DIJETE

### Uvod

Dušikov (II) oksid (NO) je vazodilatator koji djeluje tako da potiče selektivno opuštanje glatkih mišića. U terapijskom smislu, uporaba inhaliranog dušikovog oksida dovodi do smanjenja tonusa krvnih žila pluća, bez značajnih učinaka na ostali krvožilni sustav. To rezultira smanjenjem plućnog arterijskog tlaka i poboljšanjem u izmjeni plinova. Ovo poboljšanje prvenstveno je rezultat vaskularne relaksacije od primjene dušikovog oksida i sekundarno od poboljšane apsorpcije kisika, koji je također snažan vazodilatator. Dušikov oksid je također neurotransmiter bitan za upalni odgovor i imunitet domaćina.

\*KBC Osijek, Klinika za Pedijatriju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: dolores.cikoja1@gmail.com

### Indikacije i nuspojave

Uvođenje terapije inhalacijskim dušikom predstavlja veliki napredak u neonatalnoj intenzivnoj njezi. Od odobrenja te vrste terapije 1999. godine, osim u neonatologiji koristi se i u drugih pedijatrijskih pacijenata (1). Terapija inhalacijskim dušikovim oksidom najčešće je indicirana u liječenju novorođenčadi sa hipoksijskim respiratornim zatajenjem i plućnom hipertenzijom. Ostale indikacije mogu biti desnostrano zatajenje srca (koristi se za povećanje izbačaja desne strane i smanjenje opterećenja lijeve strane smanjenjem plućnog arterijskog tlaka), plućna hipertenzivna kriza, kao i hipoksijsko respiratorno zatajenje zbog akutnog respiratornog distres sindroma (ARDS) ili akutne ozljede pluća. U ovom slučaju terapija ima dvojbene rezultate, ali se svejedno preporučuje u trenutku kada pacijent ne reagira na ostale metode ventilacije (2).

Pojavom Covida-19 došlo se do spoznaje da terapija dušikovim oksidom može biti antimikrobna terapija pri njegovom liječenju jer kada se daje u visokim dozama ima antimikrobna svojstva. Kao i pri svakom liječenju, nuspojave su razne. Moguće je oštećenje tkiva stvaranjem toksičnih slobodnih radikala i dušikovog dioksida. NO može brzo reagirati s kisikom u plućima kako bi se stvorio dušikov (IV) oksid (NO<sub>2</sub>), koji je snažan plućni iritant i može izazvati akutnu ozljedu pluća.

Methemoglobinemija se može javiti kod dugotrajnog liječenja ili primjene visokih doza, jer NO pretvara hemoglobin koji prenosi kisik u methemoglobin što može dovesti do poremećene isporuke kisika tkivima. Kod kritično bolesnih pacijenata, moguća je i pri nižim dozama pojava teške hipoksije. Neke od nuspojava također mogu biti poremećaj zgrušavanja, abnormalni rast pluća (novorođenčad), plućni edem i trajna ili ponavljajuća plućna hipertenzija (3).

### Primjena u neonatalnim i pedijatrijskim jedinicama intenzivnog liječenja

Terapija inhalacijskim dušikovim oksidom najčešće se provodi kod djece na mehaničkoj ventilaciji, ali se može primjenjivati i kod djece na neinvazivnoj ventilaciji, kao što je "bubble" CPAP i HFNC. Za primjenu je potreban cilindar dušikovog oksida, uređaj za mjerenje količine i isporuku dušikovog oksida, boca, potrošni materijal za isporuku u koju spadaju sistemi i ostali materijal koji se koristi za spajanje respiratora ili neinvazivnog aparata za ventilaciju na uređaj za dušik.

### Sestrinska skrb

Zadaće sestre se mogu podijeliti na zadatke prije početka primjene, za vrijeme i poslije primjene. U zadatke prije početka primjene ubrajamo pripremu potrebnog

pribora i djeteta. Poželjno je da u skrbi sudjeluju barem dvije sestre s dugogodišnjim iskustvom rada u pedijatrijskoj jedinici intenzivnog liječenja (4). Djeca kojima je potrebna terapija dušikovim oksidom najčešće se intubiraju i primaju ga putem mehaničke ventilacije, te je stoga jedna od zadaća medicinske sestre i priprema za intubaciju. Priprema pribora uključuje provjeru ispravnosti aparata za primjenu NO i ostalog potrebnog pribora, kao i spajanje na izabrani aparat za ventilaciju. Prilikom postavljanja obvezno je provjeriti količinu dušikovog oksida u boci i ispravnost cilindra boce, pročistiti aparat i crijevo od zaostataka NO (zbog mogućeg lažnog očitavanja vrijednosti), kalibrirati aparat prije početka svake terapije i tek onda spajati na respirator ili drugi izabrani aparat. Prilikom zamjene boce paziti da ne dođe do curenja NO, što može dovesti do trovanja osoblja (glavobolja, vrtoglavica, mučnina i povraćanje, a ako je izloženost dugotrajna može doći čak i do cijanoze, boli u prsima, palpitacija i znakova plućnog edema). Dok jedna medicinska sestra priprema pribor, druga će dijete. Uz prije spomenutu intubaciju, ako stanje djeteta to zahtijeva, potrebno je osigurati prohodan venski put (centralna vena i arterija), provoditi kontinuirani monitoring (EKG monitor, centralni arterijski tlak), kontrolirati laboratorijske nalaze (krvna slika, biokemija, plinske analize, urin).

Nakon što liječnik ordinira dozu dušikovog oksida, počne se s njegovom primjenom. Prva 24 sata potrebno je mjeriti vitalne znakove svakih sat vremena. Laboratorijski nalazi će se također češće kontrolirati, osobito plinske analize zbog moguće pojave methemoglobinemije. Zadaci medicinskih sestara uključuju promatranje djeteta i pravovremeno prepoznavanje promjena u njegovom stanju koje mogu biti znak komplikacija. Isto tako potrebno je kontrolirati aparat i također pravovremeno obavijestiti liječnike ako isti ne isporučuje zadane koncentracije dušikovog oksida.

Uz sve navedeno, provode se ostali uobičajeni postupci za dijete na mehaničkoj/neinvazivnoj ventilaciji, kao što su provođenje ordinirane terapije (odgovarajuća sedacija), aspiracija tubusa/dišnih puteva, parenteralna ili enteralna prehrana, redovita promjena položaja zbog prevencije dekubitusa, toaleta ulaznog mjesta centralnog arterijskog i/ili venskog katetera te provođenje njege djeteta. Nakon prva 24 sata, kontrola vitalnih znakova i laboratorijskih nalaza provoditi će se rjeđe, osim ako stanje djeteta ne zahtijeva drugačije.

Terapija dušikovim oksidom prekidat se s poboljšanjem zdravstvenog stanja djeteta. U isto vrijeme najčešće se prestane provoditi i mehanička ventilacija. U nekim slučajevima, potrebna je neinvazivna potpora disanju nekoliko dana nakon ekstubacije. Zadaci medicinske sestre usmjereni su održavanju prohodnosti dišnih puteva i pravilnoj respiraciji. Navedeno uključuje aspiraciju dišnih puteva, provođenje respiratorne terapije, promatranje djeteta za znakove otežanog disanja, kontrolu vitalnih znakova, provođenje terapije ordinirane od strane liječnika, redovitu kontrolu laboratorijskih nalaza i plinskih analiza.

### Zaključak

Primjena dušikova (II) oksida u terapijske svrhe u pedijatriji ima široku primjenu i dokazano je učinkovita u liječenju novorođenčadi s hipoksijskim respiratornim zatajenjem i kod plućne hipertenzije. Liječenje hipoksijskog respiratornog zatajenja zbog ARDS-a i akutne ozljede pluća još uvijek ima dvojbene rezultate, ali se svejedno preporučuje. Terapija se provodi u jedinicama intenzivnog liječenja i pod strogim nadzorom. Medicinske sestre koje sudjeluju u skrbi za takvu djecu moraju imati višegodišnje iskustvo rada u intenzivnoj skrbi. Također, potrebna je kontinuirana edukacija zbog specifičnosti same terapije i aparature koja se koristi. Sestrinska skrb osim što je usmjerena na specifičnosti

vezane uz samu terapiju i moguće komplikacije, usmjerena je i na zdravstvenu negu djeteta na mehaničkoj ventilaciji. Iako u medicinskoj literaturi postoji veliki broj istraživanja o primjeni dušikovog oksida, u sestrinskoj je još uvijek mali broj članaka koji prikazuju njegovu važnost za sestrinsku praksu.

### Literatura

1. Steinhorn R. Therapeutic approaches using nitric oxide in infants and children. *Free Radical Biology and Medicine*. 2011; 51 (5): 1027-34. Dostupno na: <https://ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3156336> pristupljeno 20.2.2023.
2. Kayton A. Timoney P. Vargo LA. Perez J. Current practices and attitudes regarding use of inhaled nitric oxide in the NICU. *Lippincott Williams and Wilkins Open Access*. 2018; 18 (2): 88-97. Dostupno na: <https://ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5895172> pristupljeno 20.2.2023.
3. T. Berger J. B. Maddux A. W. Reeder R. Banks R. Mourani P. Berg R. et al. Inhaled nitric oxide use in pediatric hypoxemic respiratory failure. *Pediatric Critical Care Medicine*. 2020; 21 (8): 708-19. Dostupno na: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32195895/> pristupljeno 20.3.2023.
4. Stephens C. Nitric oxide and nursing: a review. *Journal of Clinical nursing*, 2005; 16 (1): 67-76. Dostupno na: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2702.2005.01527.x> pristupljeno 20.2.2023.

### Summary

#### APPLICATION OF NITRIC (II) OXIDE IN PEDIATRICS

*Dolores Cikoja, Anamarija Brož*

*Nitrous (II) oxide is a colorless, poisonous and non-flammable gas that is used as a pulmonary vasodilator for the treatment of children in intensive care units. Indications are hypoxic respiratory failure, right-sided heart failure, pulmonary hypertension. It is most often used in children on mechanical ventilation, where it is connected to a ventilator using special systems, and it can also be used in children on Bubble Continuous Positive Airway Pressure (CPAP) and High Flow Nasal Cannula (HFNC). Possible complications are tissue damage, methemoglobinemia and pulmonary edema. Nursing care of such patients is demanding, so many years of experience working in intensive care, as well as ongoing education, are required. The aim of the paper is to present the interventions of nurses in the health care of a child undergoing nitrous (II) oxide therapy.*

Descriptors: NITRIC (II) OXIDE, PAEDIATRIC, CHILD

## STRANO TIJELO U DONJEM DIŠNOM PUTU - PRIKAZ SLUČAJA

ALEKSANDRA BANČIĆ, ZORICA GRGIĆ\*

*Aspiracija stranog tijela u dišne puteve predstavlja po život opasno stanje, kako kod djece, tako i kod odraslih osoba i značajan je uzrok bolesti i smrti tijekom djetinjstva. Vrsta, veličina i oblik stranog tijela utječu na lokalizaciju zaglavlivanja, kao i na kliničku sliku, tijek, evakuaciju i posljedice. Faktor koji bitno utječe na ishod liječenja je dob djeteta. Pravovremeno postavljanje dijagnoze i adekvatno zbrinjavanje pacijenta sa stranim tijelom u dišnim putevima uvelike pospješuje krajnji ishod. Educiranje zdravstvenog osoblja te podizanje svijesti roditelja o opasnosti aspiracije kao i pravodobnim reakcijama u kritičnim situacijama također je od velike, ako ne i presudne važnosti, za daljnji tijek liječenja. Cilj ovog prikaza slučaja je opisati kompleksnost zbrinjavanja pacijenta sa stranim tijelom u donjim dijelovima dišnog puta, intervencije medicinske sestre u planiranju zdravstvene njege, edukaciji bolesnika i roditelja te provođenju sestrinske skrbi.*

Deskriptori: DIŠNI PUT, MEDICINSKA SESTRA, STRANO TIJELO, DIJETE

### UVOD

Aspiracija stranog tijela nastaje kada strano tijelo uđe u dišne puteve i time nastaje po život opasno stanje. Strano tijelo može dovesti do smanjene prohodnosti dišnih puteva, otežane ventilacije i oksigenacije (1). Najveći broj aspiracija događa se između prve i treće godine života djeteta, kada djeca imaju tendenciju stavljanja raznoraznih predmeta u usta, a postoji nedostatak kutnjaka i time nemogućnost dovoljnog usitnjavanja hrane pri jelu. Rizik za aspiraciju također povećava i sklonost trčanju, smijanju i igranju tijekom žvakanja (2). Lokalizacija aspiriranog stranog tijela

ovisi o vrsti, veličini i obliku stranog tijela. Većina stranih tijela zastaje u glavnim bronhima dok veća strana tijela zaostaju u grkljanu i dušniku što izaziva potpunu opstrukciju dišnih puteva s gušenjem (2).

Cilj kod svake aspiracije stranog tijela je pravovremeno postavljanje dijagnoze i adekvatna reakcija, a to predstavlja i uvjet za pozitivan ishod liječenja. Simptomi i znakovi kao i ishod uvelike ovise o lokalizaciji, vrsti, veličini i obliku stranog tijela. Strana tijela koja dospjevaju do donjih dišnih puteva mogu biti živa, recimo kukci, i neživa, gdje spadaju topiva tijela kao što su bomboni, tablete i slično. Netopljiva strana tijela su stalna ili promjenjiva oblika, primjerice sjemenke koje bubre u kontaktu s vlažnom sluznicom. Često strana tijela mogu biti i tekuća kao na primjer voda, tekućine, kiseline i slično (2).

\*Klinički bolnički centar Osijek  
Klinika za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: aleksandra.sokac@kbco.hr

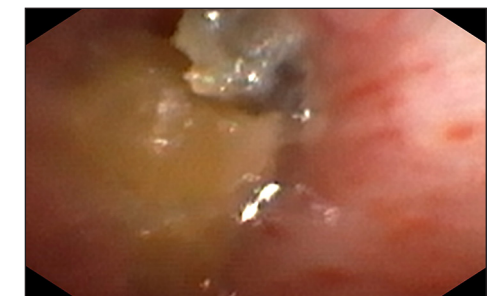
Kada se strano tijelo nađe u dišnom putu, dijete odmah reagira kašljanjem, pokušavajući ga izbaciti. Spontano iskašljavanje je sigurnije i učinkovitije od pokušaja uklanjanja stranog tijela. U nedostatku ili neučinkovitosti kašlja, a strani predmeti blokiraju dišne puteve, dijete će brzo ostaniti bez kisika. Intervencije vađenja stranog tijela smiju se provoditi samo kada je kašalj neučinkovit, a moraju se učiniti brzo i sigurno kako se dijete ne bi ugušilo. Kašalj može potpuno prestati ili se može pojavljivati periodično kašljanje te plač i/ili glas promijene tonaliteta. Prilikom dijagnostike uvijek prvo ide auskultacija, standardni rentgenogram te kao zadnja - bronhoskopija, ukoliko osim kliničke slike stoji anamnestički podatak o udahnutom stranom tijelu. Bronhoskopija, rigidna ili fleksibilna, potrebna je tijekom dijagnosticiranja stranog tijela u dišnom putu (3).

Napretkom medicine, bronhoskopija je modernizirana i nosi manje posljedice, a ozbiljne komplikacije su rijetke. Manje krvarenje na mjestu biopsije prijavljeno je u 10% do 15% slučajeva. Premedikacija može dovesti do pretjerane sedacije i depresije respiratornog centra, hipotenzije i srčanih aritmija. Sama bronhoskopija može uzrokovati edem ili oštećenje grkljana, promuklost, hipoksemiju kod bolesnika s poremećenom izmjenom plinova, srčane aritmije, a u rijetkim slučajevima infekcije su nastale zbog neadekvatno steriliziranih instrumenata. Transbronhijalna biopsija može uzrokovati pneumotoraks (2% do 5%) i veliko krvarenje (1% do 1,5%). Smrtnost se kreće od 1 do 4/10.000 bolesnika. Stariji pacijenti i oni s drugim medicinskim stanjima (kronična opstruktivna plućna bolest, koronarna arterijska bolest, hipoksemična pneumonija, uznapredovali tumori, psihijatrijski poremećaji) su u najvećem riziku (4).

### PRIKAZ SLUČAJA

Muško dijete u dobi od godinu dana i dva mjeseca hospitalizira se na Klinici za pedijatriju, na Odjel za dječju gastroenterologiju, hepatologiju, pulmologiju, alergologiju i imunologiju zbog sumnje na aspiraciju hrane, majka navodi "čokoladnu bananicu". Pri prijemu afebrilan, temperatura 37,2°C, urednih vitalnih parametara, 96% saturacija periferne krvi, puls 160 otkucaja u minuti, uznemiren i plačljiv, no dispnoičan u mirnom stanju, te stenje. Prisutan sekret u nosu. Prilikom auskultacije nad lijevim plućnim krilom prisutni polifoni zvižduci dok je na desnom plućnom krilu nalaz uredan. Učinjen je radiogram pluća gdje se vidi naglašen peribronhovaskularni crtež obostrano perihilarno bez drugih patoloških zasjenjenja. Alergije nije nikada manifestirao te nije teže bolovao. Medicinska sestra zbrinjava pacijenta u 21h, uvodi intravensku kanilu te se dijete monitorira zbog 24h praćenja vitalnih parametara.

Medicinska sestra pravovremeno uočava svaku promjenu stanja pacijenta i obavještava dežurnog liječnika. Započinje se liječenje empirijskom antibiotskom terapijom - Klomicinom te nije bilo potrebe za terapijom kisikom. Učinjena je fleksibilna bronhoskopija u općoj anesteziji u 23h. Zadnji obrok djeteta, voćna kašica, bio je 17 sati i time se prolongira postupak anesteziranja. Šest sati od zadnjeg obroka dječaku

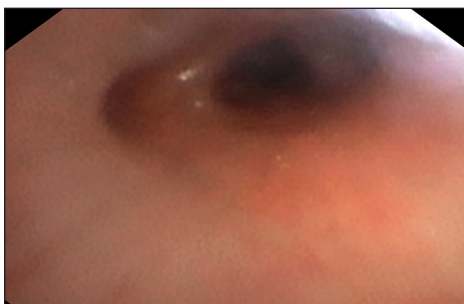


Slika 1.  
Desni bronh, u potpunosti opstruiran stranim tijelom.

se uradi bronhoskopija. Ekstrahira se strano tijelo u potpunosti, gusti želatinozni sadržaj, mukus. Pretraga je trajala oko jedan sat te je učinjena bez neposrednih komplikacija uz dva kratkotrajna pada saturacije kisika do 85%, no cijelo vrijeme pacijent je bio hemodinamski stabilno.

Nakon učinjene pretrage, dječak se prima na Odjel za intenzivno liječenje djece gdje je učinjen kontrolni rentgenogram pluća. Strano tijelo nije detektirano, desno plućno krilo u gornjem dijelu je primjereno prozračno, dok su donji i srednji dio pluća mrljasti i inhomogeni. Dijete je stabilnih vitalnih funkcija tijekom boravka na Odjelu za intenzivno liječenje djece te se premješta na Odjel za dječju gastroenterologiju, hepatologiju, pulmologiju, alergologiju i imunologiju. Dječak je tijekom boravka na odjelu bio dobrog općeg stanja, afebrilan, stabilnih vitalnih funkcija, primao antibiotsku terapiju i uveden je Solumedrol te inhalacije Pulmicorta. Sedmog dana boravka na odjelu obavlja se kompjutorizirana tomografija (CT) toraksa koja je urednog nalaza.

Tijekom bronhoskopije učinjene su mikrobiološke pretrage, poslan je vrh endotrahealnog tubusa, nalaz je bio uredan. Uzorak ekstrahiran tijekom bronhoskopije dolazi kao sluzavo tkivo u kome se nalaze naslage fibrina i nešto granulacijskog tkiva. Dječak se tijekom boravka na odjelu



Slika 2.  
Uredan nalaz bronha.

produktivno zakašlja, urednih je vitalnih funkcija i dobrog općeg stanja te više nije dispnoičan. Deveti dan terapije radi se kontrolna fleksibilna bronhoskopija u općoj anesteziji, nalaz uredan.

Tijek boravka na odjelu prolazi bez komplikacija te se jedanaestog dana boravka na odjelu dječak otpušta uz pismene i usmene upute roditeljima.

#### ZAKLJUČAK

Aspiracija stranog tijela u dišnim putevima hitno je i po život opasno stanje te zahtijeva brzo i adekvatno zbrinjavanje i liječenje. Bronhoskopija je zlatni standard te se izvodi kada postoji i najmanja sumnja na aspiraciju stranog tijela. Edukacija zdravstvenih djelatnika i roditelja je od iznimne važnosti za prevenciju. Prevencija je najbolji način za sprječavanje udisanja stranog tijela. Primarna prevencija uključuje zakone i propise kako bi se smanjili kontakti djece s malim igračkama i igračkama čiji se dijelovi mogu usitniti, postaviti upozorenja pakovanja hrane koja se može inhalirati (npr. kikiriki). Sekundarna prevencija je sprječavanje nastanka događaja, edukacija roditelja. Što se tiče hranjenja, istaknuti treba da se djeci mlađoj od 4 godine ne smiju davati slatkiši i žvakaće gume, orasi, kokice, grožđe, komadići orašastih plodova, da samo roditelji trebaju hraniti svoju djecu, a ne braća, sestre ili druga djeca.

Djecu treba poticati da žvaču hranu što je više moguće, a bez razgovora, smijanja, plača ili igre tijekom hranjenja. Prilikom kupnje igračaka potrebno je izbjegavati igračke sa sitnim dijelovima, slijediti upute za ograničenje igračke prema dobi djeteta. Svi koji se bave zdravstvom i obrazovanjem djece te roditelji trebaju biti upoznati s pružanjem prve pomoći djeci koja su aspirirala strano tijelo.

#### LITERATURA

1. Monoj M, Ranjan P. Foreign Body Aspiration: Demographic Trends and Foreign Bodies Posing a Risk. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011; 63 (4): 313-6. doi: 10.1007/s12070-011-0227.
2. Committee on Injury, Violence, and Poison Prevention. Prevention of Choking Among Children. *Pediatrics* 2010; 125 (3): 601-7. doi: 10.1542/peds.2009-2862.
3. Meštrović J. Hitna stanja u pedijatriji, Zagreb, Medicinska naklada, 2012.
4. Robert S, Justin L. MSD Priručnik dijagnostike i terapije, Split, Medicinska naklada, Treće hrvatsko izdanje, 2020.

#### Summary

#### FOREIGN OBJECT IN THE LOWER RESPIRATORY TRACT

Aleksandra Bančić, Zorica Grgić

*Foreign body aspiration into the airways is a life-threatening condition, both in children and adults. It is a significant cause of illness and death during childhood. Localization of foreign body jam, clinical picture, course and consequences determine the type, size and shape of the foreign body and also affect the evacuation of the facility and the outcome. A factor that significantly affects the outcome of treatment is the age of the child. It is common knowledge that timely diagnosis and adequate care of a patient with a foreign body in the airways greatly enhances the final outcome. Educating health care staff and raising parents' awareness of the dangers of aspiration as well as timely reactions in critical situations is also of great, if not crucial importance for the further course of treatment. The aim of this case report is to describe the complexity of taking care of the patient with a foreign body in the lower respiratory tract, the intervention of the nurse in the planning of health care, the education of patients and parents and the implementation of nursing care.*

Descriptors: AIRWAY, NURSE, FOREIGN BODY, CHILD

## PERIOPERACIJSKA SKRB 14 DANA STAROG NOVOROĐENČETA KOD LAPAROSKOPSKE ADRENALEKTOMIJE - PRIKAZ SLUČAJA

NADA JUKIĆ\*

*Tumor nadbubrežnih žlijezda endokrini je bolest. Prema dijagnostičkim i kliničkim kriterijima razlikujemo benigne i maligne novotvorine nadbubrežne žlijezde. Tumori nadbubrežne žlijezde predstavljaju 7-15% svih tumora u dječjoj dobi. U 80% slučajeva pojave se do pete godine života. Najčešće se dijagnosticiraju između 18. i 24. mjeseca života. Laparaskopska adrenalectomija prihvaćena je kao zlatni standard za liječenje benignih tumora nadbubrežne žlijezde u odraslih. Ista terapija u djece znatno se rjeđe primjenjuje. U ovom radu prikazat ćemo slučaj 14 dana starog muškog novorođenčeta operiranog u Klinici za dječju kirurgiju KBC-a Split i naglasiti značajnu i konstruktivnu ulogu operacijske sestre u cijelom procesu, pogotovo u perioperacijskoj skrbi. Od izrazite je važnosti naglasiti da će svijest o anatomskim i fiziološkim razlikama djece, u odnosu na druge razvojne faze čovjeka, omogućiti bolju perioperacijsku skrb te osigurati kvalitetniji oporavak, jer posebnosti su dječjeg tijela zapravo najveći izazov kirurškog liječenja. Operacijska sestra kvalitetnim i sustavnim vođenjem medicinske dokumentacije može uvelike pridonijeti kvaliteti perioperacijskog procesa. Minimalno invazivni zahvati kod dojenčadi pridonose bržem razvoju i oporavku malih pacijenata. Iako je spor napredak radi relativno malog broja pacijenata, neka od dostignuća su manji rezovi, smanjen rizik od infekcije i skraćena duljina boravka u bolnici. Operacijska sestra izuzetno je bitna u pripremi, organizaciji i provođenju zdravstvene njege te kao član tima, u skladu sa svojim kompetencijama, u značajnoj mjeri sudjeluje u perioperacijskoj pripremi, samom tijeku operacije i brizi o pacijentu.*

Deskriptori: TUMOR NADBUBREŽNE ŽLIJEZDE, NOVOROĐENČE, LAPARASKOPIJA, PERIOPERACIJSKA SKRB

### UVOD

Nadbubrežne su žlijezde parni, endokrini i retroperitonealni organi smješteni na superiornim polovima oba bubrega. U prosjeku su oko 5 cm duge, 3 cm široke i 1 cm debele. Desna je nadbubrežna

žlijezda trokutastog, a lijeva polumjesečastog oblika. Krvne žile koje opskrbljuju nadbubrežne žlijezde su desna i lijeva a.suprarenalis superior, a.suprarenalis media i a.suprarenalis inferior. Što se tiče venskog sustava, drenažu desne nadbubrežne žlijezde vrši v.suprarenalis dextra (koja se direktno ulijeva u donju šuplju venu), a drenažu lijeve nadbubrežne žlijezde vrši v.suprarenalis sinistra (koja se ulijeva u renalnu venu). Limfni se sustav drenira u

\*KBC Split, Klinika za dječju kirurgiju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: nadajukic11@gmail.com

lumbalne limfne čvorove. Celijačni plexus simpatički i parasimpatički inervira nadbubrežne žlijezde (1).

Svaka se nadbubrežna žlijezda sastoji od kore i srži, a razvoj započinje u 5. gestacijskom tjednu. Kora je mezodermalnog, a srž ektodermalnog podrijetla. Kora se sastoji od 3 zone - glomerulosa (koja luči mineralokortikoide poput aldosterona), fasciculata (koja luči glukokortikoide poput kortizola) i reticularis (koja luči male količine glukokortikoida i androgena). Kromafino tkivo srži izlučuje katekolamine poput adrenalina i noradrenalina (1).

Tumori nadbubrežne žlijezde mogu biti dobroćudni ili zloćudni. Rijetki su u djece i adolescenata. U djece se javljaju u 80% slučajeva do 5. godine života, a najčešće se dijagnosticiraju u dobi do 22. mjeseca života. Tumor kore može biti adenom, onkocitom, mijelolipom ili karcinom. U tumore srži ubrajamo neuroblastom, feokromocitom i ganglioneurom (1). Ovisno o hormonalnoj aktivnosti tumora može, ali i ne mora, doći do kliničkog očitovanja tumora. Zapravo, oni se najčešće i otkriju slučajno (tzv. adrenalni incidentalomi) tijekom CT-a u sklopu obrade za druge bolesti (1, 2). Dok se u odraslih laparaskopska adrenalectomija primjenjuje kao zlatni standard u liječenju, u djece se znatno rjeđe koristi (2, 3).

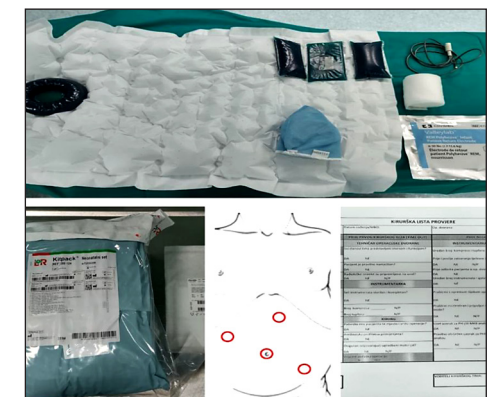
U ovom prikazu slučaja ultrazvučnom je pretragom utvrđena solidna tvorba desne nadbubrežne žlijezde muškog fetusa u 33. tjednu gestacije. Nakon rođenja, MR-om je dokazan tumor i indiciran je operacijski zahvat. Kada je novorođenče imalo 14 dana, obavljena je laparaskopska adrenalectomija. S obzirom da pacijent nije imao dodatne srčane, plućne ili neurološke komorbiditete i nije bilo nikakvih apsolutnih tumorskih kontraindikacija, zaključeno je kako bi laparaskopska adrenalectomija bila najbolja terapija za pacijenta (3).

### RAZRADA

#### Prijeoperacijska priprema

Uz pomoć identifikacijske narukvice potvrđen je identitet novorođenčeta. Suglasnost je za operacijski zahvat prethodno ispunjena i potpisana. Uslijedilo je prijeoperacijsko popunjavanje kontrolnih lista koje uključuje upisivanje pacijentovih identifikacijskih podataka, upisivanje naziva seta kirurških instrumenata, upisivanje kompletnosti i ispravnosti seta te upisivanje broja pamučnih kompresa.

Hipotermija je jedna od češćih i ozbiljnijih perioperacijskih komplikacija kod djece. Kako bi se održala normotermija, korišteni su grijač, vata, termalna kapica i ezofagealna sonda. Također se održavala i temperatura operacijske dvorane. Evidentiran je i podatak o postavljanju neutralne elektrode - na skici tijela kontrolne liste označeno je mjesto na kojem je neutralna elektroda postavljena te je upisano ime i prezime osobe koja ju je postavila. Korištena je "Infant Patient Return Electrode" (2.7-13.6 kg). Posljednji je dio prijeoperacijske pripreme bio potvrditi sterilnost materijala i taj je podatak također evidentiran u kontrolnu listu (Slika 1).



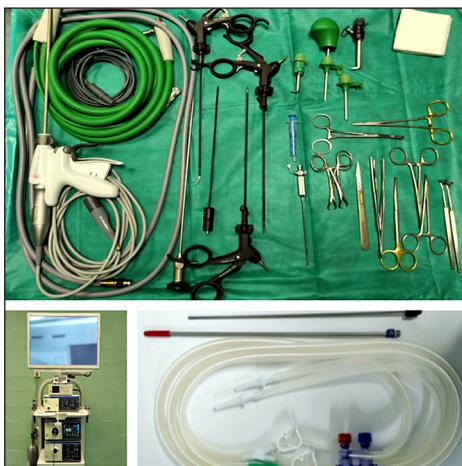
Slika 1.  
Perioperacijska priprema,  
(KBC Split - Klinika za dječju kirurgiju)



### Intraoperacijski tijek

Intraoperacijski tijek traži izvrsnu koordinaciju anesteziološkog i kirurškog tima, a važnost operacijske sestre ogleda se u pripremi sofisticirane opreme, pribora i materijala, provedbi postupaka sestriinske prakse te asistiranju pri provedbi sestriinsko medicinskih postupaka u operaciji. Tijekom zahvata primjenjuje se opća anestezija, nakon koje slijedi sterilno pranje i pokrivanje bolesnika. Nakon uspostave adekvatnog venskog puta, anesteziološki je tim pristupio intubaciji novorođenčeta (OET).

Uz pomoć silikonskih podmetača pacijent je postavljen u leđni položaj s blago podignutom desnom stranom tijela. Sigurnost novorođenčeta temelji se na promišljenom namještanju na operacijskom stolu. Operacijska sestra, kirurg i članovi anesteziološkog tima odgovorni su za pravilan položaj tijela pacijenta tijekom operacijskog zahvata. Korištenje sredstava za sprječavanje nastanka dekubitusa nužan je dio opreme koji povećava stupanj intraoperacijske sigurnosti pacijenta. Korišten je 3,5 milimetarski instrumentarij te 5 milimetarski troakar za harmonični rezač



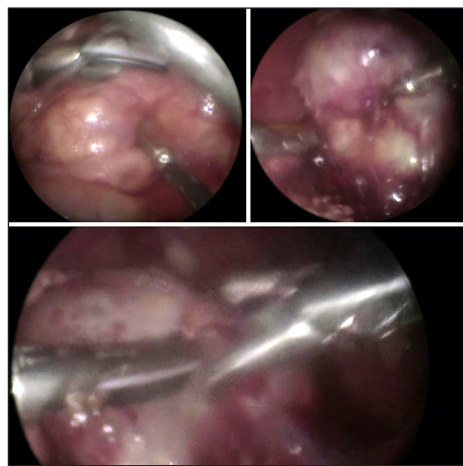
Slika 2.  
Potrebni intraoperacijski instrumenti,  
(KBC Split - Klinika za dječju kirurgiju)



Slika 3.  
Grijač plina - izmjenjivač topline,  
(KBC Split - Klinika za dječju kirurgiju)

(Slika 2). Upotrijebljen je grijač plina - izmjenjivač topline čija je svrha zagrijavanje optike i plina (Slika 3).

U medioklavikularnoj liniji, neposredno uz desni rebreni luk, učinjena je incizija i uveden prvi 3 mm troakar kroz koji je postignut pneumoperitoneum korištenjem CO<sub>2</sub> pod tlakom 6 mmHg. Potom su postavljena dva radna 3 mm troakara uz desni rebreni luk i još jedan 5 mm troakar. Uočena je kuglasta, inkapsulirana i oštro ograničena tvorevina uz desni pol bubrega. Nakon otvaranja peritoneuma i uz pomoć harmoničnog rezača, tvorba se u cijelosti preparira, odvaja od perirenalnog tkiva i ekstirpira na mjestu 5 mm troakara (Slika 4).

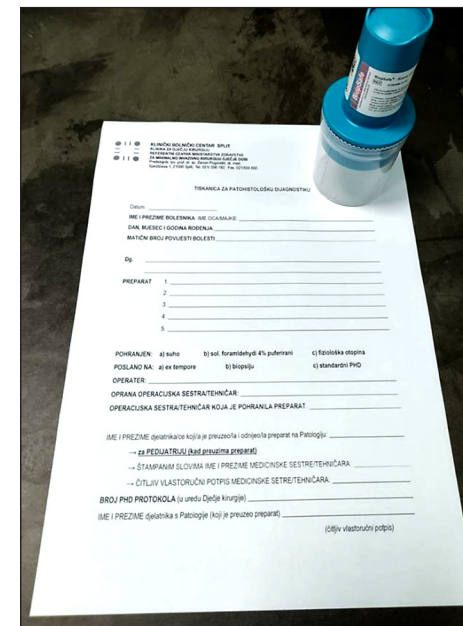


Slika 4.  
Prepariranje i ekstirpacija tumora,  
(KBC Split - Klinika za dječju kirurgiju)

### Poslijeoperacijska skrb

Preparat je pohranjen i dokumentiran. Kirurška je kontrolna lista ažurirana i završena. Ona u sebi sadrži sve obligatne i važne informacije o vrsti i broju preparata uzetih i pohranjenih tijekom zahvata, kao i informacije o trajanju vremena zahvata, grijanju pacijenta, korištenoj anesteziji, provedenom i planiranom zahvatu itd. (Slika 5). Nakon operacijskog zahvata pacijent je premješten u jedinicu intenzivnog liječenja na buđenje. Nekoliko sati nakon operacijskog zahvata započet je unos tekućine na usta, a nakon uspostavljanja crijevne pashaže uvedena je dijetalna prehrana. Trećeg dana nakon operacije, na temelju urednog postoperacijskog tijeka, pacijent je pušten kući.

Patohistološkom je pretragom dijagnosticiran neuroblastom. Neuroblastom je zloćudni tumor koji potječe od stanica embrionalnog neuralnog grebena i najčešće započinje u srži nadbubrežne žlijez-



Slika 5.  
Materijal za pravilnu pohranu preparata,  
(KBC Split - Klinika za dječju kirurgiju)

de. Najčešća je solidna ekstrakranijska neoplazma u dječjoj dobi, obično u djece mlađe od 2 godine (4). Uglavnom nastaje sporadično, no u 20% oboljelih je uočena hereditarna predispozicija (5).

### ZAKLJUČAK

Perioperacijska se njega temelji na prijeoperacijskoj, intraoperacijskoj i poslijeoperacijskoj skrbi za pacijenta. Prijeoperacijska skrb naglašava psihofizičku pripremu pacijenta. Kako bi se osiguralo potonje, potrebno je osigurati informirani pristanak pacijenta ili skrbnika na kirurški zahvat, korištenje adekvatnih psiholoških postupaka, procjenu općeg nutritivnog stanja i eventualne ispravke bilo čega što bi utjecalo na ishod operativnog zahvata ili oporavak. U intraoperacijsku skrb uključuje se predaja pacijenta operacijskom timu, identifikacijska potvrda bolesnika, određivanje mjesta kirurškog zahvata, sam zahvat kao takav, adekvatno pozicioniranje pacijenta i anesteziranje potonjeg. Konačno, poslijeoperativna skrb obuhvaća detaljno praćenje pacijentova statusa, sprječavanje komplikacija i simptomatsko liječenje.

Laparoskopska adrenalektomija u novorođenčadi bez kontraindikacija omogućuje kvalitetnu skrb za pacijenta. Prednosti su: manje incizije, smanjen rizik od infekcije, manja bol te skraćena duljina boravka u bolnici. Uvođenjem novih kirurških tehnika iz područja minimalno invazivnih zahvata i sofisticiranije opreme, omogućena je sigurna i brža procedura s dobrim postoperacijskim oporavkom. Sestriinska je skrb za ovakvog pacijenta iznimno važna. Ona se razlikuje od uobičajenih procedura i potrebno ju je besprekidno usavršavati. U suradnji s ostalim članovima tima, medicinska sestra upotpunjuje sve faze pacijentova procesa oporavka.

#### LITERATURA

1. Vukojević Z. Bolesti nadbubrežne žlijezde u djece i adolescenata (Diplomski rad). Rijeka: Sveučilište u Rijeci, Medicinski fakultet; 2021. Dostupno na: <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:184:331281>, pristupljeno 26.veljače 2023.
2. Zekulić T. Laparoskopiska adrenalectomija (Diplomski rad). Zagreb: Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet; 2018. Dostupno na: <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:105:0753>, pristupljeno 13.veljače 2023.
3. Sukumar S, Jadhav S, Nair B, Bhat SH, Kumar GP, Mathew G. Laparoscopic adrenal surgery in children: Lessons from a single centre experience. *J Minim Access Surg.* 2011; 7 (2): 141-4. Dostupno na: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3078477/>, pristupljeno 27.veljače 2023.
4. Grubešić T, Matana Kaštelan Z, Budiselić B, Miletić D. Kompjutorizirana tomografija i magnetska rezonancija u dijagnostici lezija nadbubrežnih žlijezda. *Medicina Fluminensis.* 2017; 53 (1): 16-26.
5. Damjanov I., Seiwerth S., Jukić S., Nola M. Patologija. 5.izdanje. Zagreb: Medicinska naklada; 2018.

#### Summary

#### PERIOPERATIVE CARE OF 14-DAY-OLD NEONATE WHO UNDERWENT LAPAROSCOPIC ADRENALECTOMY - CASE REPORT

Nada Jukić

*Adrenal gland neoplasia is an endocrine illness. We differentiate between benign and malignant adrenal gland neoplasia. The latter represent 7-15% of all neoplasia in children. In 80% of cases the neoplasia appears by the 5th birthday. In most cases, they are diagnosed between the 18th and 24th month of life. Laparoscopic adrenalectomy is widely accepted as a golden standard for treating benign adrenal gland neoplasia in adults. However, the same therapy is not applied often in children. In this case report, we will present a laparoscopic right adrenalectomy in 14-day-old male operated in the Children Surgery clinic of KBC Split. Furthermore, we will emphasize the significant and constructive role of a nurse in the whole process, especially in the perioperative care. The conscience of both anatomical and physiological differences between children and other stages of human life will permit better perioperative care and ensure an improved recovery, for the particularity of child body is the biggest challenge in the surgical therapy. A surgical nurse can contribute to the quality of perioperative care if the medical documentation is handled with great meticulousness. Minimal invasive procedures in infants contribute to faster recovery. Because of a relatively small number of patients, the progression in this field is slow. However, some of the achievements are smaller incisions, reduced risks of infections and reduced recovery time in the hospital. A surgical nurse is especially important in the preparation, organization, and conduction of the care.*

Descriptors: ADRENAL GLAND NEOPLASIA, INFANT, LAPAROSCOPY, PERIOPERATIVE CARE

## UBRZANI OPORAVAK NAKON OPERACIJSKOG ZAHVATA U NOVOROĐENAČKOJ DOBI - PILOROSTENOZA

SNJEŽANA JOLIĆ, NADA JUKIĆ, SIMONA ORŠOLIĆ\*

*Uvod: Hipertrofična stenoza pilorusa, najučestalije stanje s kojim se suočava novorođenačka kirurgija, ima za posljedicu povraćanje, metaboličku alkalozu, dehidraciju i pothranjenost. Pilorostenozu nije hitno kirurško stanje, a prije same operacije potrebno je nadoknaditi manjak tekućine i elektrolita pa je tek nakon stabilizacije indicirana pilorotomija. U posljednje vrijeme u većini centara za dječju kirurgiju popularizirala se laparaskopska tehnika. Pokazalo se kako pacijenti podvrgnuti laparaskopskom zahvatu mnogo bolje podnose operacijski zahvat. Trajanje hospitalizacije je kraće, oporavak i početak hranjenja su značajno brži, manja je potreba za analgeticima i kozmetički efekt je neusporedivo bolji.*

*Cilj: Prikazati čimbenike koji utječu na brži oporavak nakon operacijskog zahvata kod djece sa pilorostenozom.*

*Metode: Retrospektivna analiza podataka iz medicinske dokumentacije.*

*Rezultati: Dijagnoza pilorostenoze postavlja se na Klinici za dječje bolesti KBC-a Split uz stabilizaciju acidobaznog statusa te nadoknadu tekućine i elektrolita. Potom se pristupa operacijskom zahvatu na Klinici za dječju kirurgiju KBC-a Split pri čemu se koristi laparaskopski pristup. Za vrijeme operacijskog zahvata i u postoperacijskom periodu prevenira se hipotermija, pristupa se ranom otklanjanju nazogastrične sonde, prvog poslijeoperacijskog dana pristupa se hranjenju djeteta sa naglaskom na majčinom mlijeku, dojenjem, uz praćenje tjelesne težine. Takav pristup skraćuje vrijeme boravka u Jedinici intenzivne njege, kao i duljinu hospitalizacije.*

*Zaključak: Istraživanje je pokazalo kako usklađivanje s najnovijim smjernicama u svijetu, o kirurškom liječenju, ali i sestrinskoj skrbi za djecu sa pilorostenozom, pokazuje pozitivne rezultate. Pokazalo se da je također potrebno sustavnije pratiti cijeli proces, te razviti vlastite protokole koji bi pridonijeli još boljim ishodima.*

Deskriptori: HIPERTROFIČNA STENOZA PILORUSA, NOVOROĐENČAD, DJEČJA KIRURGIJA

### UVOD

Hipertrofična stenoza pilorusa (HSP) rezultira opstrukcijom lumena pilorusa uslijed hipertrofije kružnog sloja piloričnog mišića (1). Opstrukcija dovodi do progresivnog povraćanja želučanog sadržaja, u luku, i nemogućnosti uzimanja bilo

---

\*KBC Split, Klinika za dječju kirurgiju

Adresa za dopisivanje:  
Snježana Jolić, mag.med.techn.  
KBC Split, Klinika za dječju kirurgiju  
E-mail: sjolic@kbsplit.hr

kakve hrane na usta (2). Prvi opisi piloro-stenoze datiraju iz 18. stoljeća, međutim, za prvi opis 1888. godine, na temelju dvaju slučajeva potkrijepljenih kliničkim i postmortalnim nalazima, zaslužan je danski pedijatar Harald Hirschprung (3, 4). Prvu uspješnu piloromiotomiju izveo je 1911. godine Conrad Ramstedt (5). Hipertrofična stenoza pilorusa ubraja se u najučestalija stanja s kojima se suočava novorođenačka kirurgija, s incidencijom 1:400 novorođenčadi (6). Nakon više od 120 godina poznavanja hipertrofične stenoze pilorusa kao kliničkog entiteta, unatoč brojnim istraživanjima, etiopatogeneza nije u potpunosti razjašnjena (7).

Zbog suženja izlaznog dijela želuca prolaz želučanog sadržaja prema dvanaesniku je otežan, a kako bolest napreduje, prolaz postaje potpuno nemoguć. Kao posljedica toga sva hrana i želučani sadržaj mogu napustiti želudac jedino eksplozivnim povraćanjem. Prolongirano povraćanje kiselog želučanog sadržaja s visokom koncentracijom vodikovih iona dovest će do razvoja hipokloremijske metaboličke alkaloze i hipovolemije. Hipovolemija potiče aktivaciju kompenzatornih mehanizama, renin-angiotenzin-aldosteronske osi. Porast vrijednosti aldosterona u distalnim tubulima bubrega potaknut će zadržavanje natrija i pojačano izlučivanje kalija urinom, što će dovesti do hipokalijemije (8). Tipična klinička prezentacija hipertrofične stenoze pilorusa obično započinje povraćanjem u dobi od dva do osam tjedana (9). Metabolička alkalozna, hipovolemija i elektrolitski disbalans, zajedno s kliničkim nalazom palpabilnog "tumora" u epigastriju i povraćanjem u luku, osnovne su značajke hipertrofične stenoze pilorusa (6). HSP se liječi kirurški, piloromiotomijom sa 100% uspjehom. Razumijevanjem patologije i patofiziologije progresije bolesti tijekom 20. stoljeća, stopa smrtnosti smanjena je s preko 50% na 0% (10). Prijeoperacijska resuscitacija i stabilizacija novorođenčadi smanjuje broj perioperativnih komplikacija,

posebice apneje koju niz autora povezuje s metaboličkom alkalozom i visokim vrijednostima bikarbonata (11).

Najveći doprinos razvoju tehnike piloromiotomije, koja se izvodi danas dali su Pierre Frédet, Weber i Conrad Ramstedt. Postoje dva različita pristupa otvorenoj piloromiotomiji: supraumbilikalni i gornji desni poprečni (12). U posljednje vrijeme laparaskopska tehnika uvelike je zamjenila otvorenu piloromiotomiju. U usporedbi s tradicionalnom, otvorenom piloromiotomijom, laparaskopska tehnika bilježi brojne prednosti. Trajanje hospitalizacije je kraće, oporavak i početak hranjenja su značajno brži, manja je potreba za analgeticima i kozmetički efekt je neusporedivo bolji (10). Metaanaliza je potvrdila da laparaskopski pristup ima jednaku sigurnost i učinkovitost kao i otvorena piloromiotomija (13).

Najčešće komplikacije piloromiotomije su: perforacija sluznice, infekcija i dehiscijencija rane, incizijska hernija, poslijeoperacijsko povraćanje te perzistirajuća pilorostenozna, najčešće kao posljedica nepotpune piloromiotomije. Treba spomenuti i komplikacije karakteristične za laparaskopski pristup tijekom uvođenja troakara ili Veressove igle, a to su mogućnost ozljede trbušnih organa, pneumotoraks i plinska embolija (6). Cilj ovog istraživanja je usporediti ishode liječenja u dojenčadi s hipertrofičnom stenozom pilorusa između otvorenog i laparaskopskog pristupa, te prikazati čimbenike koji utječu na brži oporavak nakon operacijskog zahvata.

#### MATERIJALI I METODE

Ova retrospektivna studija obuhvaća period od 2014. do 2019. godine. Provedena je na Klinici za dječju kirurgiju KBC-a Split. Izvori podataka su pisani protokoli i pismohrana povijesti bolesti Klinike za dječju kirurgiju KBC-a Split. Istraživanjem je obuhvaćeno 17 dojenčadi koja su podvrgnuta operacijskom zahvatu zbog stenoze

pilorusa. Dob djece je bila je od 2 dana do 3 mjeseca starosti. 8 djece operirano je kirurškom tehnikom po Ramsted-Weberu, 9 djece je operirano laparaskopskom metodom. Poslijeoperacijski tijek, neovisno o pristupu piloromiotomiji, uključuje kontrolu poslijeoperacijskog krvarenja, povraćanje i analgeziju, te postepeno uvođenje peroralne prehrane. Nakon operacijskog zahvata, bolesnici su smješteni u Jedinicu intenzivne njege Klinike za dječju kirurgiju te im je ordinirana intravenska otopina (5%-tna glukoza + 0,45%-tni NaCl). Nazogastrična sonda se odstranila prvi dan poslije operacijskog zahvata kod djece operirane laparaskopskom metodom, dok se kod djece operirane kirurškom metodom po Ramsted-Weberu odstranila drugi poslijeoperacijski dan. Peroralno hranjenje započeto je s 5-10 ml 5%-tne glukoze i to prvi do drugi poslijeoperacijski dan ovisno o metodi operacijskog zahvata.

Potom se započinje hranjenje majčinim mlijekom ili adaptiranom mliječnom formulom. Količina mlijeka povećavala se sa svakim obrokom sve do količine adekvatne tjelesnoj masi djeteta. U slučaju povraćanja, nastavljena je kontinuirana infuzija, te se nakon nekoliko sati ponovo ordinirala hrana na usta u manjim obrocima.

Hipotermija, kao posljedica operacijskog zahvata, prevenira se u operacijskoj dvorani utopljavanjem bolesnika dekcama koje se pune toplim zrakom. Za analgeziju je korišten Paracetamol u dozi 10-15 mg/kg. Afebrilni pacijenti, koji su u potpunosti tolerirali hranu na usta, bez povraćanja, otpušteni su iz bolnice. Pacijenti operirani kirurškom tehnikom po Ramsted-Weberu otpušteni su osmi dan hospitalizacije, dok su bolesnici operirani laparaskopskim pristupom otpušteni peti dan hospitalizacije. Zbog malog uzorka nije se tražila statistička značajnost.

#### RASPRAVA

Rezultati ovog istraživanja potvrdili su da je laparaskopska piloromiotomija sigurna i učinkovita metoda za liječenje dojenčadi sa hipertrofičnom stenozom pilorusa. Ova studija je potvrdila da je duljina hospitalizacije i vrijeme do početka hranjenja na usta nakon laparaskopske piloromiotomije kraće u usporedbi s otvorenom piloromiotomijom. Ismail i sur. provedli su prospektivno randomizirano kliničko istraživanje na 80 dojenčadi uspoređujući ishode otvorene i laparaskopske piloromiotomije. Dobiveni rezultati potvrdili su superiornost laparaskopskog zahvata nad otvorenim. Duljina hospitalizacije i vrijeme do početka hranjenja na usta bili su značajno kraći u dojenčadi koja su podvrgnuta laparaskopskom zahvatu (14). Ovi su rezultati u koleraciji s rezultatima našeg istraživanja. Moguća ograničenja ove studije proizlaze iz retrospektivnog ustroja istraživanja i ograničenog broja bolesnika zbog relativno niske učestalosti bolesti.

#### ZAKLJUČAK

Obje istraživane tehnike, otvorena i laparaskopska piloromiotomija, sigurne su i učinkovite za liječenje dojenčadi s hipertrofičnom stenozom pilorusa. Naša studija je pokazala da laparaskopski pristup kod operirane dojenčadi ima prednost zbog kraćeg vremena do početka unosa hrane na usta nakon zahvata te kraće hospitalizacije. Usklađivanje s najnovijim smjernicama o kirurškom liječenju u svijetu, ali i unaprjeđenje sestrinske skrbi za djecu sa piloro-stenozom pokazuju pozitivne rezultate.

#### LITERATURA

1. Ivančević Ž. Probavni poremećaji u novorođenčadi i djece. U: Ivančević Ž. MSD priručnik dijagnostike i terapije. Split: Placebo. 2014; 2289-90.
2. Arca MJ, Whitehouse JS. Hypertrophic pyloric stenosis. U: Mattei P, urednici. Fundamentals of pediatric surgery. New York: Springer. 2011; 341.

3. Bašković M, Župančić B, Lesjak N, Vukasović I. Hipertrofična stenoza pilorusa- retrospektivna petogodišnja analiza. *Acta Med Croatica*, 2016; 70: 103-6.
4. Mack H. A history of hypertrophic pyloric stenosis and its treatment: *Bulletin of the History of Medicine*. 1942; 12: 466-7.
5. Ramstedt C. Zur operation der angeborenen pylorus. *Med Klin*. 1912; 8: 1702-5.
6. Stipančić I, Martinac P. Kirurgija želuca i dvanaesnika. U: Šoša T, Sutlić Ž, Stanec Z, Tonković I i sur., urednici. Kirurgija. Zagreb: Naklada Ljevak. 2007; 449-52.
7. Chung E. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: genes and environment. *Arch Dis Child*. 2008; 93: 1003-4.
8. Gamulin S, Marušić M, Kovač M. Patofiziologija. 7. izdanje. Zagreb: Medicinska naklada. 2011; 1007-10.
9. Applegate MS, Druschel CM. The epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis in New York State, 1983 to 1990. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1995; 149: 1123-9.
10. Hernanz-Schulman M. Infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Radiology*. 2003; 227: 319-31.
11. van den Bunder FAIM, van Woensel JBM, Stevens MF, van de Burg T, van de Heurn LWE, Derikx JPM. Respiratory problems owing to severe metabolic alkalosis in infants presenting with hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg*. 2020; 55: 2772-6.
12. El-Gohary Y, Yeap BH, Hempel G, Gillick J. A 9-year a single center experience with circumumbilical Ramstedt's pyloromyotomy. *Eur J Pediatr Surg*. 2010; 20: 387-90.
13. Huang WH, Zhang QL, Chen L, Cui X, Wang YJ, Zhou CM. The safety and effectiveness of laparoscopic versus open surgery for congenital hypertrophic pyloric stenosis in infants. *Med Sci Monit*. 2020; 26: e921555.
14. Ismail I, Elsherbini R, Elsaied A, Aly K, Sheir H. Laparoscopic vs. Open pyloromyotomy in treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Front Pediatr*. 2020; 8: 426.

### Summary

#### ENHANCED RECOVERY AFTER SURGERY IN INFANTS; PYLORIC STENOSIS

*Snježana Jolić, Nada Jukić, Simona Oršolić*

*Introduction: Hypertrophic pyloric stenosis (HPS) is one of the most common condition facing newborn surgery, results in vomiting, metabolic alkalosis, dehydration, malnutrition. Pyloric stenosis is not a surgical emergency. Before the surgery itself, it is necessary to replace the lack of fluid and electrolytes. After stabilization, pylorotomy is induced. Recently, the laparoscopic technique has become popular in most pediatric surgery centers. It has been shown that patients undergoing laparoscopic surgery tolerate the operation much better. The duration of hospitalization is shorter, recovery and oral feeding are significantly faster. There is less need for analgetics, the scar is smaller and more discreet.*

*Objective: To show the factors that affect a faster recovery after surgery in children with piloric stenosis.*

*Methods: Retrospective analysis of data from medical records.*

*Results: Diagnosis of piloric stenosis is performed at the KBC Split Children's Disease Clinic with stabilization of acid status and liquid and electrolyte compensation. Then the surgical procedure is accessed at the KBC Split Pediatric Surgery Clinic, where the laparoscopic approach is used. During the surgical procedure and in the postoperative period, hypothermia is prevented, access to the early removal of the nasogastric probe is approached, on the first postoperative day infant is being fed with an emphasis on breast milk by bodyweight monitoring. This approach shortens the time spent in the Intensive Care Unit as well as the length of hospitalization.*

*Conclusion: The study has shown that alignment with the latest guidelines for surgical treatment, as well as nursing care for children with piloric stenosis, shows positive results. It was also necessary to systematically follow the whole process and develop its own protocols that would contribute to even better results.*

Descriptors: HYPERTROPHIC PYLORIC STENOSIS, INFANTS, PEDIATRIC SURGERY

## INTERVENCIJE SESTRE INSTRUMENTARKE U SKRBI ZA DIJETE KOD OPERATIVNOG ZAHVATA NA ŽUČNJAKU

DIANA BOBINEC, MARA RAŠIĆ\*

*Operacija žučnog mjehura ili žučnjaka je rutinska operacija koja se izvodi laparoskopijom ili klasičnom laparotomijom te joj je cilj uklanjanje žučnjaka. Psihička i fizička priprema svakog djeteta koje ulazi u operacijski blok izuzetno je bitna i kompleksna osobito kod zahvata koji se ne izvode svakodnevno ili su visoko rizični za djecu. Različite komplikacije i pogreške u radu moraju biti svedene na minimum jer su djeca najosjetljiviji pacijenti kako psihički tako i fizički. Specifičnosti rada na laparoskopskim operacijama moraju biti svjesni svi sudionici procesa; medicinske sestre na odjelu, operacijske sestre, anesteziološki tim i tim kirurga koji se nalazi na operaciji. Veliki značaj treba dati i postoperativnoj brizi za pacijenta kako bi se hospitalizam i drugi negativni utjecaji boravka u bolnici sveli na minimum. Najveću važnost ima međusobna komunikacija odjela, sale i popratnih radilišta.*

Deskriptori: OPERATIVNI ZAHVAT, MEDICINSKA SESTRA INSTRUMENTARKA, DIJETE

### UVOD

Žučnjak ili žučni mjehur je organ koji je smješten u abdominalnoj šupljini ispod jetre. U njemu se stvara žuč koja je sastoji od žučnih soli, bilirubina, elektrolita, kolesterola i drugih lipida. Funkcija žučnjaka je lakša probava masti. Najčešće bolesti koje zahvaćaju žučnjak su kolelitijaza i koledokolitijaza. Kolelitijaza označava kamenac u žučnjaku, a koledokolitijaza kamenac u žučovodu.

Glavni uzrok problema sa žučnjakom su genetika i nepravilna ishrana. Kod odraslih se problemi sa žučnjakom javljaju u puno većem broju nego kod djece. U

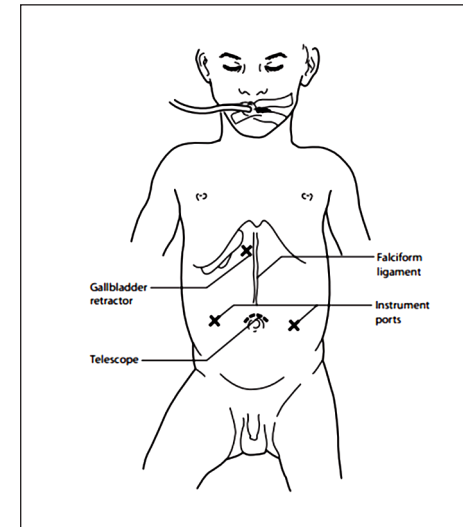
prosijeku se na Klinici za dječje bolesti Zagreb izvrši laparoskopskom tehnikom oko tridesetak operacija žučnjaka, a na odrasloj kirurgiji radi se mjesečno o tolikoj broji.

Dijagnostika upale žučnjaka kod djece odvija se laboratorijski, radiološki i neradiološki. Zlatni standard za potvrđivanje upale žučnjaka je ultrazvuk abdomena. Liječenje upale može biti konzervativno i kirurški.

Konzervativno se daju lijekovi koji razgrađuju žučni kamenac i ujedno djetete mora paziti na ishranu te je nekoliko dana na promatranju u bolnici dok se upala ne smiri. Kirurško liječenje uključuje laparoskopsku operaciju odstranjenja žučnog mjehura.

\*KDB Zagreb, Operacijski blok

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: diana.bobinec@gmail.com



Slika 1.  
Prikaz pristupa laparoskopskim instrumentima kod operacije žučnjaka u dječjoj dobi.

### PSIHOLOŠKA I FIZIČKA PRIPREMA DJETETA ZA OPERATIVNI ZAHVAT ŽUČNJAKA NA ODJELU I U OPERACIJSKOM BLOKU

#### Psihološka priprema djeteta

Psihološka priprema sastoji se od razgovora i dobre komunikacija sa djetetom i njegovim roditeljima ili skrbnicima. Treba omogućiti da dijete razumije gdje se nalazi u svakom trenutku i koji postupci se planiraju obavljati, da bi izbjegli obrambene mehanizme poput plakanja i nesuradnje. Ovisno o roditeljima dijete dolazi na odjel psihički djelomično pripremljeno. Ako medicinska sestra primijeti da dijete ne razumije operaciju ili zbog čega se nalazi u bolnici potrebno mu je objasniti prikladno njegovoj dobi.

Na operaciju žučnjaka najčešće dolaze djeca starija od 12 godina te lakše razumiju zašto su ovdje i komunikacija je u samom početku puno lakša. Prikladna i umirujuća komunikacija od odjela i u operacijskoj sali temelj je potpune psihičke pripreme.

#### Fizička priprema djeteta

Preoperativna fizička priprema djeteta uključuje potpunu njegu tijela (kupanje, brijanje ako je potrebno i stavljanje kompresivnih čarapa). Postoji mogućnost da dijete dolazi ujutro na operativni zahvat već okupano i pripremljeno. Medicinske sestre na odjelu moraju provjeriti je li ta njega bila adekvatna i poboljšati je ako je potrebno, kako bi se izbjegla mogućnost infekcije. Nakon obavljenog razgovora, psihičke i fizičke pripreme dijete se zaputi nakon poziva anesteziološkog tehničara prema operacijskom bloku.

#### PSIHIČKA I FIZIČKA PRIPREMA U OPERACIJSKOM BLOKU

Nakon dolaska u operacijski blok provodi se kompletna identifikacija pacijenta, kontrola medicinske dokumentacije, pristanaka na anesteziju i operativni zahvat te nakon toga dijete preuzimaju anesteziolog, anesteziološki tehničar te medicinska sestra instrumentarka. Ako je psihička i fizička priprema napravljena, instrumentarka popriča sa djetetom kako bi steklo dozu sigurnosti i prepušta ga anesteziološkom timu.

Namještanje djeteta kreće nakon uspavlivanja i završenog anesteziološkog dijela. Izbjegavanje namještanja u budnom stanju djeluje na njihov osjećaj sigurnosti. Položaj djeteta je na leđima sa raširenim nogama koje obavezno imaju kompresivne čarape. Noge se fiksiraju neelastičnim zavojem da bi se izbjegla mogućnost pada prilikom podešavanja stola nakon početka operativnog zahvata. Postavlja se neutralna elektroda na desnu natkoljnicu (osim ako zdravstveno stanje to ne dozvoljava) i dodatno se zaštiti kompresom ili nepropusnim platnom. Uz zaštitu komprese pazi se i na suhoću ispod i oko djetetovog tijela jer korištenjem monopolarne struje u kombinaciji sa mokrim medijem na kojem dijete leži može doći do razvoja opekline. Nakon

potpunog zbrinjavanja, pranja operativnog polja i sterilnog pokrivanja kirurški tim kreće sa operativnim zahvatom.

#### POSTOPERATIVNA SKRB ZA DIJETE

Završetkom operacije potrebno je skloniti sve instrumente i sterilne komprese sa pacijenta i vratiti ga u fiziološki položaj prije buđenja iz anestezije. Provjerava se detaljno tijelo djeteta da nije došlo do opekline, dekubitusa ili neke druge ozljede. Ako slučajno dođe do bilo kakve komplikacije potrebno je evidentirati na premještanju listu te sestriinsku dokumentaciju i usmeno napomenuti operateru i medicinskim sestrama kojima se dijete predaje (odjel ili intenzivna jedinica). Nakon završene brige za pacijenta i pomoći oko buđenja sestra instrumentarka završava medicinsku dokumentaciju i prilaže ju zajedno sa djetetovom dokumentacijom. Sestra instrumentarka zajedno sa anesteziološkim timom odlazi predati pacijenta.

#### ZAKLJUČAK

Psihička i fizička priprema u operacijskom bloku imaju izuzetno veliku ulogu u sprječavanju nastanka traume u dječjoj dobi. Iako dijete bude psihički adekvatno pripremljeno na odjelu, vrlo često loše postupanje u operacijskom bloku može dovesti do kontraefekta. Djeca zahtijevaju multidisciplinarni pristup kako bi operativni zahvat prošao bez traumatskih posljedica i smanjio se njihov boravak u bolnici.

#### LITERATURA

1. Ahmed H. Al Salem. Atlas of Pediatric Surgery. Springer, 2020.
2. Bradic I. i sur. Kirurgija. Medicinska naklada, Zagreb, 1995.
3. Keros P. Matković B. Anatomija i fiziologija. Zagreb, Naklada Ljevak, 2006.
4. Ilić V., Ilić R: Metodika zdravstvenog odgoja; Školska knjiga, Zagreb, 1999.
5. Pliva zdravlje. Dostupno na: <https://www.plivazdravlje.hr/bolest-clanak/bolest/62/zucni-kamenci-i-bolesti-zucnjaka.html#22307>. Preuzeto: 13.02.2023.
6. Davidov M., Sečen S: Usporedna analiza laparoskopije i klasične holecistektomije u akutnoj upali žučne kese; Medicina danas. 2009; 8 (7-9): 261-75.

#### Summary

#### INTERVENTIONS OF AN INSTRUMENT NURSE IN CHILD CARE DURING GALLBLADDER SURGERY

Diana Bobinec, Mara Rašić

*Gallbladder surgery is a routine operation that is performed with laparoscopy or classic laparotomy and aims to remove the gallbladder. The psychological and physical preparation of every child who enters the operating block is extremely important and complex, especially in procedures that are not performed daily or are high risk for children. Various complications and errors in work must be kept to a minimum because children are the most sensitive patients both mentally and physically. The specifics of the work on laparoscopic operations must be aware of all participants in the process; nurses in the ward, surgical nurses, anesthesiology team and a team of surgeons who are undergoing surgery. Great importance should also be given to postoperative care for the patient in order to minimize hospitalization and other negative impacts of hospital stay. The greatest importance is the mutual communication of departments, halls and accompanying worksites.*

Descriptors: SURGICAL PROCEDURE, NURSE, CHILD

## SESTRINSKA SKRB ZA DJECU OBOLJELU OD EPILEPSIJE I KOMUNIKACIJA S RODITELJIMA

JELENA BEGIĆ, ŽELJKA BARTULAC\*

*Epilepsija je jedna od najstarijih poznatih bolesti čija incidencija iznosi 50-70/100.000 stanovnika godišnje. Rezultati za Hrvatsku ukazuju na prevalenciju epilepsije dječje dobi od 4,9 oboljele djece /1000, u dobi od 0 do 18 godine od kojih 9-23% boluje od farmakorezistentne epilepsije. Medicinske sestre/tehničari (ms/t) u zdravstvenoj skrbi za oboljele od epilepsije sudjeluju od samog početka bolesti pružajući sestrinsku skrb tijekom dijagnostike i liječenja. Osim EEG-a, kao zlatnog standarda u dijagnostici epilepsije učini se i neuroradiološka dijagnostika i laboratorijski testovi. Neuroradiološka dijagnostika u djece zahtjeva primjenu sedacije tijekom snimanja te je stoga često iznimno zahtjevna za sve sudionike. Isto je i s laboratorijskim testovima, koji su mahom invazivni. Dijagnostičke metode moraju se učiniti brzo i točno, u svrhu postavljanja dijagnoze i primjene ciljane terapije. Ms/t sve ordinirano planira, organizira i dogovara te je nužno znanje o uzorkovanju, pripremi uzoraka i dokumentacije, pohrani te slanju uzoraka. Nakon postavljene dijagnoze i uvođenja specifične terapije ms/t educiraju roditelja/skrbnika o važnosti redovitog uzimanja lijeka. Ms/t sudjeluju i u provedbi modificirane Atkinsove dijeta. Važan dio sestrinske skrbi svakako je educiranje roditelja o postupanju tijekom epileptičkog napadaja, kao i primjeni lijeka za zaustavljanje napadaja te vođenju dnevnika epileptičkih napadaja. Cilj komunikacije podrazumijeva dobivanje i prijenos informacija, omogućavanje roditeljima/skrbnicima da izraze osjećaje i smanje napetost i zabrinutost te pomoć da razumiju i na najbolji mogući način rješavaju probleme vezane uz bolest. Uz empatiju, otvorenu i aktivnu komunikaciju, pomaže se u izgradnji odnosa dijete/roditelj/medicinska sestra i postiže osjećaj sigurnosti i zadovoljstva roditelja/skrbnika.*

Deskriptori: DJECA, EPILEPSIJA, KOMUNIKACIJA, RODITELJI, SESTRINSKA SKRB

### UVOD

Epilepsija je jedna od najstarijih poznatih bolesti koja je tijekom povijesti različito shvaćana obzirom na specifičnu simptomatologiju. Hipokrat je prvi ustvrdio da se uzrok bolesti ne nalazi u nadnadravnim silama, već u mozgu (1). Incidencija bolesti iznosi 50-70/100.000 stanovnika godišnje, prosječno 61/100.000 stanovnika, s nešto višom stopom u zemljama u razvoju. Najviša incidencija bolesti je u ranoj

dječjoj (<7 godina) i starijoj životnoj dobi (>65 godina). Pojavnost epilepsije razlikuje se između razvijenih zemalja, onih u razvoju te nerazvijenih. U razvijenim zemljama ona je najviša u postnatalnom periodu, sa značajnim daljnjim porastom incidencije nakon 60-e godine. Najveća pojava epilepsije u zemljama u razvoju je tijekom mladosti (2).

Prema epidemiološkim podacima incidencija epilepsije u dobnoj skupini od 0 do 18 godina iznosi od 41 do 187 novo dijagnosticiranih pacijenata /100.000 djece godišnje. Rezultati za Hrvatsku ukazuju na prevalenciju epilepsije od 4,9 djece /1000 u dobi od 0 do 18 godina. Također se smatra da oko 9%-23% djece sa epilepsijom boluje od farmakorezistentne epilepsije što po međunarodnim kriterijima znači da unatoč primjeni dva ili više antiepileptička lijeka, prvog ili drugog izbora, sukladno opće priznatim smjernicama za liječenje epilepsije, primijenjenih u primjerenim dozama, i dalje imaju epileptičke napadaje (3).

### RAZRADA

U svrhu postavljanja dijagnoze epilepsije, praćenja učinkovitosti antiepileptičkih lijekova, kao i diferenciranja epileptičkih napadaja od nevoljnih pokreta, osim kliničke slike i anamnestičkih podataka od roditelja/skrbnika, kao i samog pacijenta ukoliko je isto moguće te popunjenog dnevnika epileptičkih napadaja, veoma je važna pravilno tehnički izvedena elektroencefalografija (EEG). EEG je neinvazivna metoda kojom se bilježi električna aktivnost mozga. Da bi EEG bio tehnički dobro učinjen i čitljiv, osim prepoznavanja i otklanjanja mogućih artefakata, važna je i pravilna priprema kako pacijenta, tako i roditelja. Fizička priprema uključuje čisto vlasište i kosu bez primjesa učvršćivača i ukrasa. U pojedinim situacijama fizička priprema, osim navedenog, uključuje i djelomično uskraćivanje spavanja (deprivaciju spavanja) djetetu. Uspješnost izvedbe

pretrage znatno ovisi o uspješnosti komunikacije ms/t-roditelj/skrbnik. Uspješna komunikacija rezultira višom razinom suradljivosti samog roditelja/skrbnika. Psihička priprema nešto je zahtjevnija. Važno je naglasiti roditelju da pretraga nije štetna, ne zrači i ne boli. Objasniti treba cjelokupni postupak snimanja, uključivo s aktivacijskim metodama. Ponekad će dijete dolaziti i po nekoliko puta, a da bi se upoznalo sa prostorom, ms/t, aparatom, kapom.

Osim EEG-a, kao zlatnog standarda, u dijagnostici epilepsije učini se i neuroradiološka dijagnostika, laboratorijski testovi (rutinski, genetski, metabolički). Neuroradiološka dijagnostika u djece zahtjeva primjenu sedacije (opća anestezija) tijekom snimanja te je stoga često iznimno zahtjevna kako za ms/t tako i za roditelja/skrbnika. Navedeno podrazumijeva uzorkovanje laboratorijskih nalaza, postavljanje venskog puta za potrebe anestezije kao i za pre/post anestezilošku nadoknadu tekućine (hidraciju). Sve navedeno jednu neinvazivnu dijagnostičku pretragu čini vrlo invazivnom i zahtjevnom.

Isto je i s laboratorijskim testovima koji su mahom invazivni, poput lumbalne punkcije te uzorkovanja krvi (venske, kapilarne). Ordinirana dijagnostika mora se učiniti brzo, točno, a u svrhu postavljanja dijagnoze i primjene ciljane terapije. Ms/t sve ordinirano planira, organizira i dogovora te je nužno znanje o uzorkovanju (natašte, nakon obroka, ujutro/navečer, nakon epileptičkog napadaja), pripremi uzorka (serum, plazma, puna krv, količina likvora) i dokumentacije (uputnica, suglasnost, subspecialistički nalaz), pohrani uzoraka (ledenica -20°C, hladnjak +4°C, materijal, bočice) kao i slanju uzoraka (kojim danima, na suhom ledu, ambijentalno, vrijeme potrebno da uzorak stigne do ciljanog laboratorija).

Nakon postavljene dijagnoze i uvođenja specifične terapije ms/t educiraju

\*KBC Rijeka, Klinika za pedijatriju, Zavod za neurologiju i dječju psihijatriju Referentni centar Ministarstva zdravstva Republike Hrvatske za epilepsije i konvulzivne bolesti razvojne dobi

Adresa za dopisivanje:  
Jelena Begić  
51000 Rijeka, Istarska 43  
E-mail: begi.jelena@gmail.com



roditelja/skrbnika o važnosti redovitog uzimanja lijeka te provode edukaciju roditelja/skrbnika i djece (ovisno o dobi) na koji način će pohraniti lijek, dozirati, nabaviti, kamo s neiskorištenim lijekom te koje su najčešće moguće nuspojave. Određeni dio pacijenata treba dodatnu pomoć u doziranju lijekova u mililitrima, ili raspodjeli tablete na ordinirane terapijske miligrame. Tijekom savjetodavnih razgovora liječnik-pacijent/roditelj prisutna je i ms/t budući nerijetko roditelji naknadno još imaju mnoštvo pitanja koja neće postaviti liječniku te im je ponekad potrebno rastumačiti na njima shvatljiv način i dati tražene odgovore. Vrlo često pacijenti se obraćaju ms/t za savjet u smislu: "Upravo sam pričao s liječnikom rekao je to i to. Što vi mislite sestro?"

Ms/t sudjeluju i u provedbi kompletnog liječenja (modificirana Atkinsova dijeta-MAD). Nakon inicijalnog razgovora s liječnikom, provede se kratki edukativni razgovor, daju se pisane upute i materijali, nakon čega roditelj/skrbnik odlučuje hoće li ili ne dijete uključiti u provedbu MAD-a. Ukoliko je roditelj/skrbnik suglasan, ms/t organizira edukaciju s nutricionistom o dopuštenim namirnicama, njihovoj kalorijskoj i nutritivnoj vrijednosti, dnevnom unosu te individualiziranom tjednom jelovniku. Potom se uzorkuju inicijalni laboratorijski nalazi te se započinje s provedbom MAD-a. Ms/t tijekom 24 sata nadzire provedbu, suradljivost, uzimanje hrane i tekućine, postignutu ketozu tijela, kao i pojavu poteškoća i komplikacija primjene MAD-a (konstipacija, opstipacija, hipoglikemija). Istovremeno roditelja se kontinuirano educira o samoj djeci, o komplikacijama i poteškoćama te kako ih riješiti te kontroli ketoze tijela.

Ms/t aktivno sudjeluju u zdravstveno-odgojnom radu u vidu edukativnih radionica koje se provode po odgojno-obrazovnim ustanovama. U sklopu radionica educiraju se djelatnici o epilepsiji,

postupanju tijekom epileptičkog napadaja, prolaznim nuspojavama antiepileptičkih lijekova (AEL), a koje bi mogle utjecati na školske uspjehe i sl. Jednako tako, ms/t sustavno educiraju roditelje i dijete o smjernicama koje bi trebali implementirati u svakodnevne aktivnosti, odnosno o potrebnim promjenama nekih životnih navika, poput redovitog spavanja, određenih nužnih ograničenja, istovremeno potičući na bavljenje sportom.

Važan dio sestrinske skrbi svakako je educiranje roditelja o postupanju tijekom epileptičkog napadaja, kao i primjeni lijeka za zaustavljanje napadaja te vođenju dnevnika epileptičkih napadaja. Upute su usmene i pisane. Naglasak je na smirenosti tijekom napadaja čim više je moguće. Iz tog razloga je iznimno važno i ponašanje zdravstvenih djelatnika u slučaju napadaja na odjelu. Moramo imati na umu da ljudi uče i promatranjem te im je važno vlastitim ponašanjem pokazati što se od njih očekuje.

Ms/t kontinuirano tijekom 24 sata skrbe o pacijentu te istovremeno kontinuirano komuniciraju s roditeljima/skrbnicima. Po Farell i Frostu (1992.) potrebe roditelja hospitalizirane i teško bolesne djece uključuju, između ostalih, i otvorenu informiranost o stanju djeteta, da im se objašnjenja daju razumljivim jezikom, da mogu razgovarati s ms/t, da ms/t uvijek bude blizu djeteta te da se maksimalno angažira. Cilj komunikacije je dobivanje i prijenos informacija, omogućavanje roditeljima/skrbnicima da izraze osjećaje i smanje napetost i zabrinutost te pomoć da razumiju i na najbolji mogući način rješavaju probleme vezane uz bolest (pružanje podrške). Za uspješnu komunikaciju važne su potrebe roditelja/skrbnika tijekom same komunikacije (kognitivne, afektivne) te verbalne i neverbalne vještine ms/t (postavljanje pitanja/davanje odgovora, prepoznavanje emocija, empatija, uvažavanje, kontakt očima, geste). Preduvjet uspješne komunikacije je prepoznavanje emocije i

## LITERATURA

načina reagiranja roditelja/skrbnika kronično bolesnog djeteta. Način komunikacije zdravstvenih djelatnika utječe na period prilagodbe kao i emocionalno stanje roditelja/skrbnika. Roditelj/skrbnik suočen s lošim vijestima pod stresom je iz više razloga (strah od nepoznatog, strah od medicinskih postupaka, nedostatak informacija i komunikacije, osjećaj krivnje...) te reagira na stres šokom, poricanjem, ljutnjom, bijesom, depresijom. Smjernice uspješne komunikacije ms/t-roditelj/skrbnik uključuju pripremljenost ms/t o zdravstvenom stanju pacijenta (dijagnoza, dijagnostika, liječenje, prognoza). Na početku razgovora najbolje je saznati što roditelj/skrbnik već zna i/ili ponoviti već rečeno u prethodnoj smjeni te ispraviti krive dojmove, nadopuniti informacije, ne koristiti medicinsku terminologiju, važne informacije reći na početku razgovora te ih ponoviti nekoliko puta tijekom razgovora. Korištenje empatije, otvorena i aktivna komunikacija pomaže u izgradnji odnosa i ima snažan utjecaj na osjećaj sigurnosti i zadovoljstva roditelja/skrbnika (4).

## ZAKLJUČAK

Medicinske sestre/tehničari u zdravstvenoj skrbi za djecu oboljelu od epilepsije sudjeluju od samog početka bolesti, prvog epileptičkog napadaja te sustavno pružaju sestrinsku skrb tijekom dijagnostike i liječenja dokle god ono traje. Sveobuhvatna skrb uključuje skrb o oboljelom djetetu/adolescentu, njegovoj obitelji, kao i socijalnoj sredini tijekom različitih aktivnosti.

### Summary

#### NURSING CARE OF CHILDREN WITH EPILEPSY AND COMMUNICATION WITH PARENTS

Jelena Begić, Željka Bartulac

*Epilepsy is one of the oldest known diseases. The incidence of the disease is 50-70/100.000 inhabitants per year. The results for Croatia indicate a prevalence of childhood epilepsy of 4.9 affected children/1000 persons aged 0 to 18 years, of which 9%-23% suffer from pharmaco-resistant epilepsy. Nurses participate in the health care of patients with epilepsy from the very beginning of the disease by providing nursing care during diagnosis and treatment. In addition to the EEG, which is the gold standard, in the diagnosis of epilepsy, neuroradiological diagnostics and laboratory tests are also performed. Neuroradiological diagnostics in children requires the use of sedation during imaging and is therefore often extremely demanding for all participants. The same is the case with laboratory tests, which are mostly invasive. Ordered diagnostics must be done quickly, accurately for the purpose of establishing a diagnosis and starting specific therapy. Nurses plan, organize and arrange everything in an orderly manner, and knowledge of sampling, preparation of samples and documentation, storage and sending of samples is necessary. After introduction of specific therapy, nurses educate the parent/guardian about the importance of regularity in taking the medicine and conduct the education. Nurses also participate in the implementation of the modified Atkins diet. An important part of nursing care is definitely educating the parents about first aid during an epileptic seizure, as well as the use of rescue medications and how to keep a diary of epileptic seizures. The goal of communication is to obtain and transmit information, enable parents/caregivers to express feelings and reduce tension and anxiety, and help them understand and solve the problems related to the disease in the best possible way. The use of empathy, open and active communication helps to build relationships and has a strong impact on parents/caregivers' sense of satisfaction.*

Descriptors: CHILDREN, EPILEPSY, COMMUNICATION, PARENTS, NURSING

## OGRANIČENJA I ZABRANE U DJECE I ADOLESCENATA OBOLJELIH OD EPILEPSIJE

JELENA BEGIĆ, ŽELJKA BARTULAC\*

*Epilepsija je bolest koja je od najranijih zapisa praćena nerazumijevanjem, predrasudama i praznovjerjem. Diskriminacija oboljelih, nametanje nepotrebnih zabrana i ograničenja, a osobito u adolescenata i djece u razvoju, posljedično može dovesti do smetnji psihološkog funkcioniranja i daljnjeg razvoja, što u konačnici rezultira socijalnim, ekonomskim i kulturološkim deficitom. Uloga nastavnika ključna je za dobru integraciju i prilagodbu djece/adolescenata oboljelih od epilepsije unutar školskog sustava i izbjegao povišeni rizik loše prilagodbe djeteta/adolescenta oboljelog od epilepsije s posljedičnim nepovoljnim utjecajem na savladavanje školskog gradiva i školski uspjeh. Utjecaj sporta na kvalitetu života veoma je značajan. Fizičke aktivnosti povoljno djeluju na dobro raspoloženje, umanjuju tjeskobu, povećavaju samopoštovanje i osjećaj položaja unutar grupe. Svojevremeno su oboljelima od epilepsije bile strogo zabranjene i ograničene fizičke i sportske aktivnosti, no skorija istraživanja ukazuju na povoljno djelovanje fizičke aktivnosti i sporta na klinički tijek epilepsije. Navike spavanja naročito se mijenjaju ulaskom u adolescenciju. Ograničenja i zabrane vezano uz ritam budnosti i spavanja moraju biti prilagođene svakom adolescentu ponaosob. Osim promjene navika spavanja, adolescentna dob sa sobom nosi i druge oblike ponašanja, poput eksperimentiranja s lakim drogama, konzumaciju alkohola, kave i duhanskih proizvoda. Pridržavanje određenih preporuka može prevenirati pojavu epileptičkog napadaja i to ograničavanjem, a ne apsolutnom zabranom suvremenih oblika zabave (društvene mreže, igrice) Određene mjere opreza nužne su, no pretjerane zabrane i ograničenja u djece/adolescenata oboljelih od epilepsije mogu ometajuće djelovati na psihosocijalnu prilagodbu te ih je nužno revidirati i svesti na najmanju moguću mjeru.*

Deskriptori: ADOLESCENTI, DJECA, EPILEPSIJA, ŠKOLA, SPORT

### UVOD

Epilepsija je bolest koja je od najranijih zapisa praćena nerazumijevanjem, predrasudama i praznovjerjem. Diskriminacija oboljelih, nametanje nepotrebnih zabrana i ograničenja, a osobito adolescentima i djeci u razvoju, posljedično može dovesti do smetnji psihološkog funkcioniranja i daljnjeg razvoja, što u konačnici rezultira društvenim, ekonomskim i kulturološkim deficitom. Brojne predrasude

---

\*KBC Rijeka, Klinika za pedijatriju,  
Zavod za neurologiju i dječju psihijatriju  
Referentni centar Ministarstva zdravstva  
Republike Hrvatske za epilepsije i konvulzivne  
bolesti razvojne dobi

Adresa za dopisivanje:  
Jelena Begić  
51000 Rijeka, Istarska 43  
E-mail: begi.jelena@gmail.com

o samoj bolesti imaju izrazito negativan utjecaj na psihosocijalni razvoj djece i adolescenata, čija snižena kvaliteta života proizlazi iz ograničavajućih čimbenika same bolesti, ali i iz mišljenja i stavova okoline (1, 2).

Socijalna i kulturna sredina imaju veliku i važnu ulogu, kako problemi svakodnevnog funkcioniranja ne bi bili teži od same simptomatologije bolesti. Na kvalitetu života i socijalnu integraciju najviše utječu čimbenici poput učestalosti epileptičkih napadaja, pojave neželjenih učinaka antiepileptičkih lijekova, narušavanje kognitivnih funkcija i inteligencije, te broj i težina zabrana i ograničenja koje su značajne za svakodnevni život (2).

U omogućavanju primjerene socijalne integracije djece i adolescenata oboljelih od epilepsije pitanje zabrana i ograničenja vrlo je osjetljivo. Osnovno je racionalno procijeniti rizik koji se mora uskladiti s rigoroznim i permisivnim stavom okoline. Oboljela populacija vrlo rano uočava promjene i osjeća razlike u postupcima, kako od socijalne okoline tako i od roditelja (3).

#### RAZRADA

##### Školske aktivnosti

Uloga nastavnika ključna je za dobru integraciju i prilagodbu djece/adolescenata, oboljelih od epilepsije, unutar školskog sustava. Mudro se mora izbjeći povišeni rizik loše prilagodbe djeteta/adolescenta oboljelog od epilepsije s posljedničnim nepovoljnim utjecajem na savladavanje školskog gradiva i školski uspjeh. Nastavnici bi trebali biti educirani o epilepsiji u tolikoj mjeri da sama simptomatologija epileptičkog napadaja u njima ne izazove strah, da mogu pružiti prvu pomoć učeniku tijekom napadaja te da prevladaju dramatičnu reakciju okoline te odbacivanje od strane vršnjaka i socijalnu izolaci-

ju. Ohrabrujući stav nastavnika i vršnjaka koji su eventualno svjedočili epileptičkom napadaju, može značajno umanjiti dramatiku događaja. Nastavnik može uvelike premostiti jaz unutar skupine vršnjaka potičući druženje i destigmatizirajući djecu oboljelu od epilepsije. Ukoliko izostane gore navedeno, sam nastavnik sudjeluje u stigmatiziranju oboljelog djeteta/adolescenta (4). Također, pretjerano popustljiv stav nastavnika spram oboljele djece otežava daljnji psihosocijalni razvoj. Poštivanje autoriteta, kao i grupe kojoj pojedinac pripada, izvršavanje i poštivanje obaveza unutar grupe i spram školskih zadataka, ima višestruko povoljniji utjecaj od neopravdano popustljivog stava (4). Neopravdano je zabranjivati i ograničavati odlazak na izlete, terenske nastave, maturalna putovanja, već oboljelu djecu treba ohrabrivati i poticati na ista, budući da neopravdane zabrane i ograničenja djeci i adolescentima značajno utječu na mentalno zdravlje. Većina zabrana i ograničenja u izboru škole i budućeg zanimanja nije opravdana. Nužno je osuvremeniti kriterije za izbor profesije te vršiti individualnu procjenu radne sposobnosti ovisno o vrsti, učestalosti i težini epileptičkih napadaja (5).

##### Sportske aktivnosti

Utjecaj sporta na kvalitetu života veoma je značajan. Fizičke aktivnosti povoljno djeluju na dobro raspoloženje, umanjuju tjeskobu, povećavaju samopoštovanje i socijalni položaj unutar grupe (6). Ne manje važno, fizička aktivnost reducira rizik od pretilosti, te samim time rizik od komorbiditeta. Bavljenje sportom zadovoljava potrebu za natjecanjem kao i potrebu za pripadnošću grupi.

Ne tako davno oboljelima od epilepsije bile su strogo zabranjene i ograničene fizičke i sportske aktivnosti, no skorija istraživanja ukazuju na povoljno djelovanje fizičke aktivnosti i sporta na klinički tijek epilepsije (7). No, neovisno o promjeni

smjernica, oboljeli od epilepsije rjeđe su uključeni u sportske aktivnosti u usporedbi s populacijom zdravih vršnjaka (8). Kao najčešći razlog ovog poražavajućeg podatka navodi se strah od epileptičkog napadaja, kao i obeshrabrujući stav okoline i pojedinih sportskih djelatnika. Predrasude i stigmatizacija ovog tipa vode u socijalnu izolaciju i često su neproporcionalne težini samog epileptičkog napadaja. Većina oboljele populacije rjeđe ima epileptičke napadaje tijekom fizičke aktivnosti, dok su isti češći tijekom odmora ili u spavanju (7). Za sigurno bavljenje sportom potrebno je poštivati određene smjernice:

- poštivanje sigurnosnih mjera, odgovarajućih za određeni sport;
- oprez tijekom promjene antiepileptičkih lijekova;
- izbjegavanje ekscitativnog zamora;
- dobra hidracija;
- sprječavanje hipoglikemije adekvatnim kalorijskim unosom;
- izbjegavanje hipertermije;
- poštivanje doznog režima uzimanja antiepileptičkih lijekova (9).

Djeca i adolescenti oboljeli od epilepsije mogu se baviti većinom sportova, ukoliko je kontrola epileptičkih napadaja dobra (9). Američka pedijatrijska akademija preporuča bavljenje timskim sportovima, koji imaju povoljni psihosocijalni učinak, poput košarke, nogometa, odbojke. Također, moguće je i bavljenje profesionalnim sportom, budući se većina antiepileptičkih lijekova ne smatra zabranjenim doping supstancama (7, 9). No, odmjeravajući pozitivne učinke bavljenja sportom nasuprot rizicima koje određeni sport nosi sa sobom, pojedini sportovi kontraindicirani su u djece i adolescenata oboljelih od epilepsije:

- podvodno ronjenje;
- padobranstvo;
- skijaški skokovi;
- boks i borilački kontaktni sportovi (9).

##### Kućno okruženje

Fizičke povrede i nesretni slučajevi u djece i adolescenata oboljelih od epilepsije češće se događaju u kući nego izvan nje. Tjelesne povrede poput opekline, povreda glave, koje mogu nastati tijekom ili nakon epileptičkog napadaja, mogu biti teške i ozbiljne (10). Također, u kućnim uvjetima postoji visok rizik od slučajnog utapanja tijekom obavljanja osobne higijene (10-12).

Vrijeme u kojem živimo sa sobom nosi i neke suvremene oblike zabave, koje djeca i adolescenti svakodnevno prakticiraju. Jedna od takvih zanimacija svakako su i igranje igrice pred ekranima, kao i boravak uz računalo, te druženje i zabava putem društvenih mreža i interneta, što sa sobom nosi rizik od epileptičkog napadaja izazvanog foto-stimulacijom. Pridržavanje određenih preporuka može prevenirati pojavu epileptičkog napadaja i to ograničavanjem, ne apsolutnom zabranom. Ravni LCD ekrani nose minimalni rizik od provokacije fotostimulacijom. Preporuča se:

- apstinencija od igranja igrice 2-3 mjeseca nakon prvog neizazvanog epileptičkog napadaja;
- apstinencija nakon uvođenja antiepileptičkih lijekova, do postizanja povoljne kontrole napadaja, a u dogovoru s liječnikom specijalistom;
- apstinencija nekoliko mjeseci nakon ukidanja antiepileptičkih lijekova;
- igranje igrice najviše 2 sata dnevno (13).

## Adolescencija

Ulaskom u adolescenciju mijenjaju se navike spavanja. Česti su kasni izlasci, kratko noćno spavanje i dugotrajno spavanje tijekom dana, te su poremećaji spavanja češći u adolescenata nego u djece. Ograničenja i zabrane vezano uz ritam budnosti i spavanja moraju biti prilagođene svakom adolescentu ponaosob. Preporuča se:

- noćno spavanje u trajanju od 8 sati;
- ograničavanje noćnih izlazaka;
- tijekom vikenda i slobodnih dana nadoknaditi odmor i spavanje.

Osim promjene navika spavanja adolescentna dob sa sobom nosi i druge oblike ponašanja, kao što su eksperimentiranje s lakim drogama, konzumaciju alkohola, kave i duhanskih proizvoda (14, 21, 22).

Alkohol kao takav nije čimbenik snažne precipitacije epileptičkog napadaja, ali akutno pijanstvo može izazvati napadaj. Učestalo i ekscitativno konzumiranje alkohola faktor je rizika za sindrom nagle, iznenadne smrti adolescenta oboljelog od epilepsije. Umjerene količine alkohola ne povećavaju učestalost epileptičkih napadaja i ne narušavaju značajno serumske koncentracije antiepileptičkih lijekova. Dozvola prigodne konzumacije male količine alkohola ublažava nepotrebne socijalne restrikcije.

Iako je epilepsija jedna od rijetkih bolesti koju pušenje duhanskih proizvoda ne pogoršava, prevencija i borba protiv pušenja provodi se s ciljem zaštite općeg zdravlja (15). Konzumacija lakih droga može pogoršati kontrolu epileptičkih napadaja, izazvati akutne simptomatske napadaje te se zabranjuje i zakonskom regulativom i medicinskom kontraindikacijom (16).

Konzumacija kave i pića koja sadržavaju kofein dozvoljena je ukoliko je konzumiranje umjereno, budući velike količine kofeina mogu imati prokonvulzivni učinak (15). Dobivanje vozačke dozvole kod adolescenata oboljelih od epilepsije regulirano je zakonom te je moguće dobiti vozačku dozvolu ako je prošlo najmanje godinu dana od zadnjeg epileptičkog napadaja, uz uvjet da lijekovi nisu kontraindicirani s upravljanjem motornim vozilima, kao i nakon 6 mjeseci od zadnjeg epileptičkog napadaja uzrokovanog promjenom i/ili ukidanjem antiepileptičkih lijekova (17).

## ZAKLJUČAK

Poznato je da u osnovi diskriminacije i posljedične stigme leži nedostatno znanje i/ili neznanje te da postupci proizašli iz istog mogu omesti socijalnu integraciju, pridonoseći pojavnosti socio-psiholoških poteškoća, te rezultirati komorbiditetnim smetnjama. Nedostatak znanja i/ili neznanje može dovesti do pogrešnih odluka i postupanja spram djece i adolescenata s epilepsijom.

Pogreške u postupanju mogu se očitovati pretjeranim zabranama koje osujećuju sudjelovanje djeteta i adolescenta u određenim poželjnim aktivnostima. Jednako tako, neprimjerene dozvole mogu rezultirati opasnim situacijama. Ispravno postupanje može pridonijeti osjećaju sigurnosti i prihvaćenosti u djece i adolescenata s epilepsijom unutar društvene sredine, slijedom čega bi se umanjila i stigma. Samo primjerena educiranost s posljedičnim znanjem, kao i primjerena praktična primjena istog, mogu doprinijeti da se dugo citirana rečenica W. Lennox: "Ni kod jedne druge bolesti, kao kod epilepsije, predrasude socijalnog okruženja nisu teže od same bolesti." ne smatra nepromjenjivom činjenicom.

## LITERATURA

1. Sillanpaa M, Cross JH. The psychosocial impact of epilepsy in childhood. *Epilepsy & Behavior* 2009; 15: S5-S10.
2. Ronen GM, Streiner LD, Verhey LH I sur. Disease characteristics and psychosocial factors: Explaining the expression of quality of life in childhood epilepsy. *Epilepsy and Behavior* 2010; 18: 88-93.
3. Austin JK, Dunn DW, Johnson CS, Perkins SM. Behavioral issues involving children and adolescents with epilepsy and the impact of their families: recent research data. *Epilepsy & Behavior* 2004; 5: S33-S41.
4. Prpić I, Korotaj Z, Vlašić-Cicvarić I, Paučić-Kirinčić E, Valerijev A, Tomac V. Teachers' opinions about capabilities and behavior of children with epilepsy. *Epilepsy & Behaviour* 2003; 4 (2): 142-5.
5. Jović N. Zabrane kod dece i adolescenata s epilepsijom. U: *Epileptološke teme* 4; 43-60; 8. Epileptološka Škola, Niška Banja, 1-4. juni, 2006.
6. Westbrook LE, Silver EJ, Coupey SM, Shinnar S. Social characteristics of adolescents with idiopathic epilepsy: a comparison to chronically ill and nonchronically ill peers. *J Epilepsy* 1991; 4: 87-94.
7. Pimentel J, Tojal R, Morgado J. Epilepsy and physical exercise. *Seizure* 2015; (25): 87-94.
8. Wong J, Wirrell E. Physical Activity in Children/Teens with Epilepsy Compared with that in their Siblings without Epilepsy. *Epilepsia* 2006; 47 (3): 631-9.
9. ILAE Commission Report. Restrictions for children with epilepsy. Commission of Pediatrics of the ILAE. *Epilepsia* 1997; 38: 1054-6.
10. Unglaub F., Woodruff S., Ulrich D., Pallua N. Severe burns as a consequence of seizure while showering: risk factors and implications for prevention. *Epilepsia* 2005; 46: 332-3.
11. O'Donohoe NV. What should the child with epilepsy be allowed to do? *Arch Dis Child* 1983; 58: 934-7.
12. Livingston S. Epilepsy and drowning in childhood. *Br Med J* 1977; 3: 515-6.
13. Bureau M, Hirsch E, Vigeveno F. Epilepsy and videogames. *Epilepsia* 2004; 45: 24-6.
14. Morrison DN, McGee R, Stanton R. Sleep problems in adolescence. *Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1992; 31: 94-9.
15. Dworetzky BA, Bromfield EB, Townsend MK., Kang JH. A prospective study of smoking, caffeine, and alcohol as risk factors for seizures or epilepsy in young adult women: Data from Nurses Health Study II. *Epilepsia* 2009. doi>10.1111/j.1528-1167.2009.02268.x.
16. Gordon E, Devinsky O. Alcohol and Marijuana: Effects on Epilepsy and Use by Patients with Epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42 (10): 1266-72.
17. Pravilnik o zdravstvenim pregledima vozača i kandidata za vozače. Dostupno na: [http://narodne-novine.nn.hr/clanci/sluzbeni/2011\\_01\\_1\\_4.html](http://narodne-novine.nn.hr/clanci/sluzbeni/2011_01_1_4.html).

## Summary

### RESTRICTIONS AND PROHIBITIONS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH EPILEPSY

Jelena Begić, Željka Bartulac

*Epilepsy is a disease that has been accompanied by misunderstanding, prejudice and superstition since the earliest records. Discrimination of the patient, imposition of unnecessary prohibitions and restrictions, especially in developing adolescents/children, can consequently lead to disturbances in psychological functioning and further development, which results in a social, economic and cultural deficit. The role of teachers is crucial for good integration and adaptation of children/adolescents with epilepsy within the school system. It is wise to avoid the increased risk of maladjustment of a child/adolescent with epilepsy, with the consequent unfavorable impact on mastering school material and school success. The impact of sports on the quality of life is very significant. Physical activities have a beneficial effect on mood disorders, reduce anxiety, increase self-esteem and social position within the group. At one time, physical and sports activities were strictly prohibited and limited for people with epilepsy, but recent research indicates a beneficial effect of physical activity and sports on the clinical course of epilepsy. Sleeping habits change especially when entering adolescence. Restrictions and prohibitions related to the rhythm of wakefulness and sleep must be adapted to each adolescent individually. In addition to changing sleeping habits, adolescence also brings with it other forms of behavior, such as experimenting with "soft drugs", consumption of alcohol, coffee, and tobacco products. Adherence to certain recommendations can prevent the occurrence of an epileptic seizure, by limiting, but not by absolutely banning, modern forms of entertainment (social networks, video games). Certain precautions are necessary, but excessive prohibitions and restrictions in children/adolescents with epilepsy can have a disruptive effect on psychosocial adaptation and must be revised and minimized.*

Descriptors: ADOLESCENTS, CHILDREN, EPILEPSY, DAILY FUNCTIONING, SCHOOL

## OSOBITOSTI ZDRAVSTVENE NJEGE DJETETA SA SINDROMOM WEST

ANA KOMAR\*

*West sindrom predstavlja maligni oblik generalizirane epilepsije u dojenačkoj dobi. Jedan je od najtežih i najčešćih oblika epilepsije u dojenačkoj dobi, obuhvaća 25% slučajeva. Razvoj kliničke slike najčešće se javlja od 4. mjeseca života, s klasičnim trijasom simptoma: infantilnim grčevima, abnormalnim EEG-om koji pokaže hipsaritmiju i usporenim psihomotornim razvojem. Sy West može se klasificirati kao simptomatski i kriptogeni. Prvi korak u postavljanju dijagnoze je prikupljanje anamnestičkih podataka. Uz anamnezu, potrebno je provesti temeljitu neurološku obradu koja uključuje elektroencefalografiju, laboratorijska testiranja i slikovnu pretragu mozga (CT, MR), s ciljem određivanja uzroka te isključenja prisutnosti drugih neuroloških poremećaja. S obzirom da je liječenje sindroma West teško i dugotrajno, odmah po postavljanju dijagnoze potrebno je krenuti s provođenjem terapije. Liječenje je individualno i ovisi o uzroku. U liječenju se koriste antiepileptici i ACTH. Žensko dojenče u dobi od 4 mjeseca i 8 dana, zaprimljeno je na Kliniku za dječje bolesti KBC-a Split zbog pojave epileptičkih napadaja tipa infantilnih spazama, u vidu grčenja u trajanju od 1 do 2 minute, bez kontakta očima. EEG nalaz je tipičan za Sy West, prisutna su "burst suppression" izbijanja. Tijekom hospitalizacije u prvom tjednu, dolazi do učestalog ponavljanja fleksijskih spazama, stoga je započeta terapija valproatom i tetrazolidom, a kontrola napadaja postiže se 4. dana, nakon uvođenja tetrazolida. Potreban je multidisciplinarni pristup u zbrinjavanju dojenčeta. Zadaci medicinske sestre su: praćenje stanja dojenčeta, provođenje postupaka prilikom napadaja, edukacija roditelja i psihološka potpora roditeljima.*

Deskriptori: WEST SINDROM, MEDICINSKA SESTRA, DOJENČE

### UVOD

Epilepsija ili epileptički sindrom kronična je bolest koju obilježava sklonost ponavljanju epileptičnih napadaja. Epilepsija predstavlja javnozdravstveni problem. Procjenjuje se da u svijetu oko 10 milijuna djece mlađe od 15 godina boluje od epilepsije (1).

---

\*Klinika za dječje bolesti, KBC Split

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: akomar@kbsplit.hr

West sindrom predstavlja maligni oblik generalizirane epilepsije u dojenačkoj dobi. Jedan je od najčešćih i najtežih oblika epilepsije u dojenačkoj dobi, obuhvaća 25% slučajeva. West sindrom prvi se put opisuje u medicinskom vjesniku "The Lancet". 1841. godine. Engleski liječnik William James West (1793.-1843.) prvi opisuje infantilne spazme od kojih je bolovao njegov sin. Detaljan opis kliničke slike opisali su Gibs i Gibs 1952. godine, koji prvi prikazuju jedinstveni EEG zapis

kod djece s infantilnim spazmima, karakteriziran hipsaritmijom. 1960. godine, prvi se put pojavljuje pojam West Sy, karakteriziran trijasom simptoma. Klasični trijas simptoma obuhvaća infantilne spazme, abnormalni EEG s prikazom hipsaritmijske i usporeni psihomotorni razvoj. Razvoj kliničke slike može se javiti od 3. do 12. mjeseca života, a većinom se pojavljuje u dobi od 4. do 6. mjeseca života. Prema etiologiji, Sy West klasificiramo kao simptomatski i kriptogeni. Kod simptomatskog West sindroma, uzrok nastanka je poznat, a obuhvaća bilo koji faktor koji može uzrokovati oštećenje mozga. Kada uzrok nije poznat, tada govorimo o kriptogenom West sindromu. Kako bi se postavila dijagnoza West sindroma, dijagnostička procjena obuhvaća nekoliko aspekata. Cilj bilježenja točne obiteljske anamneze i općeg fizičkog pregleda jest isključiti sistemске anomalije koje obuhvaćaju kožu, srce, unutarnje i spolne organe. Slijedeći korak obuhvaća detaljnu neurološku procjenu i obradu koja uključuje elektroencefalografiju, laboratorijska testiranja i slikovnu pretragu mozga (CT, MR) s ciljem isključenja prisutnosti drugih neuroloških poremećaja. Liječenje Sy West je individualno i ovisi o uzroku koji je izazvao sindrom. S obzirom da se teško i dugotrajno liječi, potrebno je krenuti s provođenjem terapije odmah po postavljanju dijagnoze. Zlatni standard u liječenju predstavlja primjenu adenokortikotropnog hormona (ACTH), kortikosteroida i antiepileptika. U nekim slučajevima, primjena visokih doza pyridoxina (Vit B6) dobro utječe na kliničku sliku sindroma.

#### PRIKAZ SLUČAJA

Žensko dojenče u dobi od 4 mjeseca i 8 dana, hospitalizira se na Kliniku za dječje bolesti zbog pojave epileptičnih napadaja tipa infantilnih spazama, u vidu grčenja, u trajanju od 1 do 2 min.

Uzimajući anamnestičke podatke od majke, saznajemo da je majka, večer

prije hospitalizacije, primijetila pri hranjenju neuobičajeno ponašanje, u vidu grčenja u trajanju od 1 do 2 min, bez kontakta očima. Majka je hospitalizirana u 33. tjednu gestacije zbog ultrazvučnog i MR potvrđenog patološkog nalaza fetalnog mozga, a dijete je pod neuropedijatrijskim nadzorom zbog permagne cistične lezije desno TPO. Pri hospitalizaciji pristupa se dijagnostičkoj obradi i liječenju. U prvom tjednu boravka dolazi do učestalog ponavljanja fleksijskih spazama uz oroalimenterne automatizme, u trajanju od 3 do 4 min. Tijek liječenja započinje uvođenjem valproata, dok se dulji napadaji prekida ju diazepamom i.v. i fenobarbitalom i.m. Nalaz EEG-a pokazuje asimetriju voltaže i frekvencije, specifično paroksizmalno je dizritmičan uz pojavu "burst suppression" obrasca, izraženije iznad desne hemisfere. Zbog učestalijih napadaja i perzistiranja "burst suppression" obrasca, uvodi se tetrakozid. Kontrola napadaja postiže se 4. dana nakon uvođenja tetrakozida, uz valproat. Iz EEG nalaza iščezava "burst suppression" izbijanje, uz još uvijek asimetriju voltaže i frekvencije desno. U kliničkom statusu je kušingoidna, dok druge znakove steroidne toksičnosti nije razvila. Šestog dana boravka, dojenče je febrilno do 38°C, uz pojavu učestalih vodenastih stolica. Mikrobiološkom analizom registrira se Rotavirus, dok je iz koprokulture izolirana Salmonela C1. U terapijski tijekom uključen je ceftriakson i.v. Tijekom dijagnostičke obrade, analizom krvi je utvrđena visoka vrijednost FV i FVII, zbog čega je provedena hematološka obrada, te je preporučena profilaksa acetilsalicilnom kiselinom. Kod djeteta je indicirano multidisciplinarno praćenje: infektološka obrada zbog kliconoštva Salmonelle C1, genetska obrada, provođenje NRT po Bobathu, te nastavak praćenja po neuropedijatru.

U dobi od 8 mjeseci i 16 dana ponovno se hospitalizira zbog intenziviranja napada i pogoršanja EEG nalaza. EEG zapis je multifokalno žarišno promijenjen uz

sklonost generalizaciji i elemente "burst suppression" izbijanja. U prvom danu boravka, primijećeni su napadaji tipa spazma uz devijaciju bulbusa. Uvode se pulsne doze metilprednisolona i.v., uz gastroprotekciju pantoprazolom, te se uvodi vigabatrin per os. Provedenom terapijom postiže se prekid napadaja i poboljšanje EEG nalaza. Dijete se otpušta uz preporuku nastavka pulsni doza metilprednisolona i redovnu kontrolu neuropedijatra, EEG-a i laboratorijskih parametara. Neuropedijatrijskim nadzorom utvrđeno je da se napadaji nakon terapijskog protokola nisu ponavljali, a nastavak liječenja pulsni dozama provodi se kroz Dnevnu bolnicu Klinike za dječje bolesti. S obzirom da West sindrom utječe i na psihomotorni razvoj, dijete psihomotorno napreduje uz kašnjenje, te se i dalje provodi NRT po Bobathu.

#### OSOBITOSTI ZDRAVSTVENE NJEGE DJETETA SA SINDROMOM WEST

U zbrinjavanju dojenčeta sa Sy West potreban je multidisciplinarni pristup. Sestrinske intervencije kod dojenčeta sa Sy West obuhvaćaju niz postupaka u provođenju zdravstvene njege. Medicinske sestre odgovorne su za praćenje i procjenu stanja dojenčeta, pružanje pomoći prilikom napadaja, prikupljanje podataka o vitalnim funkcijama, dokumentiranje provedenih postupaka, primjenu ordinirane terapije, edukaciju roditelja i pružanje psihološke potpore tijekom hospitalizacije djeteta. U zbrinjavanju djeteta u napadaju, medicinska sestra mora biti brza, spretna i prisebna kako ne bi izostala pravovremena reakcija. Intervencije medicinske sestre za vrijeme napadaja obuhvaćaju obavještanje liječnika o tijeku napadaja, stavljanje djeteta u bočni položaj, praćenje intenziteta i dužine napadaja, praćenje stanja svijesti i promjene boje kože, uklanjanje suvišne odjeće, postavljanje venskog puta, osiguravanje dobre ventilacije (primjena O<sub>2</sub>), kontrolu vitalnih znakova, primjenu terapije. Profesionalnim pristupom prema djetetu i obite-

lji postizemo suradnički odnos i povjerenje, što olakšava zdravstveni odgoj. Kroz zdravstveni odgoj roditelje educiramo o prevenciji i liječenju, te individualnim pristupom prema djetetu demonstriramo postupke i dajemo pisane edukativne materijale.

#### ZAKLJUČAK

S obzirom na kliničku sliku dojenčeta važno je zaključiti da se radi o simptomatskom West sindromu koji uzrokuje permagna prirođena cista. U daljnjem nadzoru potreban je dugoročni multidisciplinarni pristup u rehabilitaciji i procjeni kognitivnog, socijalnog i psihomotoričkog razvoja. Medicinska sestra ima važnu ulogu u skrbi za dijete i roditelje. Zbog profesionalnog i holističkog pristupa zdravstvenih djelatnika, roditelji stječu povjerenje u njih, posebice u medicinske sestre koje najviše vremena provode s djetetom i roditeljima. Stjecanjem povjerenja u daljnjem tretmanu postizemo još bolju suradnju, a individualnim pristupom i metodama edukacije postizemo i bolje rezultate u zdravstvenoj skrbi za dijete kao i bolju kvalitetu života djeteta.

#### LITERATURA

1. Mardešić D i sur. Pedijatrija. Zagreb; Školska knjiga; 2016.
2. Mardešić D. Genetika epilepsija dječje dobi. Medicinski vjesnik. 1999; 31 (1-4): 75-89. Dostupno na <https://hrcak.srce.hr/file/283121>, pristupljeno 17. veljače 2023.
3. Keserović S. Čović I. Špehar B. Zdravstvena njega kod bolesnika s epilepsijom. Sestrinski glasnik. 2014; 19: 141-6. Dostupno na <https://hrcak.srce.hr/file/183850>, pristupljeno 15. veljače 2023.
4. Pavone P. Polizzi A. Marino SD. Corsello G. Falsaperla R. Marino S. Et al. West syndrome: a comprehensive review. Neurological Sciences. 2020; 41: 3547-62. Dostupno na West syndrome: a comprehensive review | SpringerLink, pristupljeno 15. veljače 2023.



## Summary

### NURSING CARE FOR A CHILD WITH WEST SYNDROM

Ana Komar

*West syndrome is a malignant form of generalized epilepsy in infancy. It is one of the most common and severe forms of epilepsy in infancy, accounting for 25% of cases. The development of the clinical picture mainly occurs from the 4th month of life, with the classic triad of symptoms: infantile convulsions, abnormal EEG revealing hypsarrhythmia and slowed psychomotor development. Sy West can be classified as symptomatic and cryptogenic. The first step in establishing a diagnosis is the collection of anamnestic data. In addition to the history, it is necessary to carry out a thorough neurological examination, which includes electroencephalography, laboratory tests and imaging of the brain (CT, MR) in order to determine the cause and exclude the presence of other neurological disorders. Given that the treatment of West syndrome is difficult and long-term, it is necessary to start the therapy immediately after the diagnosis. Treatment is individual and depends on the cause that caused West syndrome. Antiepileptics and ACTH are used in the treatment. A female infant, aged 4 months and 8 days, was admitted to the Children's Disease Clinic of KBC Split due to epileptic seizures of the infantile spasm type in the form of convulsions lasting 1-2 minutes, without eye contact. The EEG finding is typical for Sy West - there are "burst suppression" outbreaks. During the hospitalization in the first week, flexion spasms frequently recurred, therefore therapy with valproate and tetracoside was started, and seizure control was achieved on the 4th day after the introduction of tetracoside. Caring for an infant requires a multidisciplinary approach. The nurse's tasks include monitoring the condition of the infant, carrying out procedures during seizures, education and psychological support for parents.*

Descriptors: WEST SYNDROME, NURSE, INFANT

## NEURONALNA CEROIDNA LIPOFUSCINOZA - OD PRVIH SIMPTOMA DO ZAHTJEVNE SESTRINSKE SKRBI

TIHANA MUŠE\*

*Neuronalna ceroidna lipofuscinoza je grupa poremećaja lizosomskog skladištenja uzrokovanih genetskim mutacijama koje rezultiraju nakupljanjem masti i proteina ili lipofuscina u tijelu. Ovu bolest obilježava progresivno propadanje motoričkih, kognitivnih i osjetnih funkcija. Neuronalna ceroidna lipofuscinoza pripada rijetkim bolestima te se incidencija procjenjuje od oko 1 na 100.000 živorođenih u svijetu. Usporen razvoj govora, epileptični napadaji i motorički poremećaji rani su simptomi ove bolesti. Epileptički napadaji se obično javljaju u dobi između druge i četvrte godine života, a od motoričkih poremećaja najčešće se javlja ataksija, nespretnost, nedostatak koordinacije, tremor i učestali spontani padovi. Elektroencefalografsko snimanje (EEG) najčešće je prva dijagnostička pretraga u djece s epileptičkim napadajem. U ranoj fazi bolesti EEG zapis može biti nespecifičan. Izvođenje EEG-a uz nisko frekventnu IFS od 1Hz do 3Hz, dovodi kod djece sa ovim poremećajem do fotoparoksizmalnog odgovora koji se očituje registracijom šiljka i šiljak val kompleksa. Sljedeći koraci prema ranoj i pravovremenoj dijagnozi neuronalne ceroidne lipofuscinoze su mjerenje aktivnosti enzima TTPI u suhoj kapi krvi na filtarskom papiru i MRI mozga. Rana dijagnoza i rani početak liječenja preduvjeti su za usporenje progresije bolesti. Progresija bolesti je brza, napadaji učestaliji, a motoričko i kognitivno oštećenje sve izraženije. U pravilu takva su djeca nepokretna i imaju tešku farmakorezistentnu epilepsiju, te s progresijom bolesti nastaju poteškoće s hranjenjem, respiratorne poteškoće, oštećenje kože, kontrakture. Liječenje i zdravstvena skrb djece s neuronalnom ceroidnom lipofuscinozom je i dalje uglavnom simptomatsko, te se provodi kroz multidisciplinarni pristup u suradnji s članovima obitelji.*

Deskriptori: NEURONALNA CEROIDNA LIPOFUSCINOZA, SESTRINSKA SKRB, DJECA, EEG

### UVOD

Neuronalna ceroidna lipofuscinoza (CLN) je grupa poremećaja lizosomskog skladištenja uzrokovanih genetskim mutacijama koje rezultiraju nakupljanjem masti

i proteina ili lipofuscina u tijelu (1). Nasljeđuje se autosomno recesivno što znači da se pojavljuje samo kada dijete naslijedi dvije kopije mutiranog gena, po jednu od svakog roditelja (5). CLN pripada rijetkim bolestima te se incidencija procjenjuje od oko 1 na 100.000 živorođenih u svijetu (3, 4). Neuronalna ceroidna lipofuscinoza tip 2 - CLN 2, najčešći je tip bolesti iz skupine neuronalnih ceroidnih lipofuscinoza (2).

---

\*Klinika za dječje bolesti, KBC Split

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: tihana.muse@gmail.com

## KLINIČKI SIMPTOMI I ZNAKOVI NEURONALNE CEROIDNE LIPOFUSCINOZE

Rani simptomi ove bolesti su usporeni razvoj govora koji prethodi epileptičkim napadajima, motoričkim poremećajima, progresivnom propadanju vida i kognitivnih funkcija (6, 7).

Usporen razvoj govora nespecifičan je simptom kod djeteta kojemu je govor u razvoju. Najčešće se usporenom razvoju govora ne pridaje specifičan uzrok. Smatra se bezazlenim simptomom koji će proći djetetovim razvojem i rastom. Prvenstveno se provode dijagnostički postupci radi isključivanja oštećenja sluha ili poremećaja iz spektra autizma. Rijetko se posumnja na to da usporen razvoj govora može biti prvi rani simptom progresivne neurodegenerativne bolesti (8).

Epileptički napadaji uz usporen razvoj govora prvi su rani simptomi ove bolesti. Epileptički napadaji obično se javljaju u dobi između druge i četvrte godine života. Najčešće se javljaju žarišni napadaji, no s napretkom bolesti javljaju se miokloni, tonički, atonički, toničko-klonični napadaji, kao i apsansi (2, 9, 7).

Oštećenje vida popraćeno abnormalnostima mrežnice i jedan je od prvih simptoma neuronalne ceroidne lipofuscinoze. Manifestira se kao nistagmus, fotofobija, nedostatak percepcije boja. To je ujedno i početak opsežnije degeneracije cerebralne funkcije. Oštećenje vida napreduje postupno i do desete godine većina djece je slabovidna ili slijepa (10).

Od motoričkih poremećaja ističe se nespretnost, nedostatak koordinacije, tremor, učestali spontani padovi, hipotonija, ali i umjerena hipertonija mišića. Ataksija je naglašeniji motorički poremećaj kod ove bolesti, no ona se javlja u nešto kasnijem tijeku bolesti, nakon pojave epileptičkih napadaja (2, 9, 7).

## DIJAGNOZA NEURONALNE CEROIDNE LIPOFUSCINOZE

Elektroencefalografsko snimanje (EEG) je najčešće prva dijagnostička pretraga u djece s epileptičkim napadajem. U ranoj fazi bolesti EEG zapis može biti nespecifičan, poput usporenja osnovne aktivnosti, uz suspektne epileptiformne grafoelemente. Registracija EEG-a uz standardne frekvencije intermitentne fotostimulacije (IFS) ne dovodi do fotoparoksizmalnog odgovora. Izvođenje EEG-a uz niskofrekventnu IFS od 1Hz do 3Hz dovodi kod djece sa ovim poremećajem do fotoparoksizmalnog odgovora koji se očituje registracijom šiljka i šiljak val kompleksa (11, 12).

MRI mozga je najčešća neuroslikovna pretraga koja se obavlja kod djece s neprovociranim epileptičkim napadajima. Promjene uočene na MR-u mozga najčešće uključuju atrofiju malog mozga. Nerijetko se opisuju i hiperintenziteti periventrikularne bijele tvari (13-15).

Ispitivanje aktivnosti enzima TTP1 - jedna od prvih laboratorijskih pretraga koje se izvode kod postavljanja dijagnoze neuronalne ceroidne lipofuscinoze je mjerenje aktivnosti enzima TTP1 u suhoj kapi krvi na filtarskom papiru. Izmjerena snižena aktivnost enzima TTP1 zahtjeva i dodatnu potvrdu genskim testiranjem (16, 17).

## LIJEČENJE NEURONALNE CEROIDNE LIPOFUSCINOZE

Rekombinantni enzim cerliponaza alfa (BRINEURA) koji zamjenjuje neučinkoviti gen dostupan je od 2017. godine. Enzim se primjenjuje izravno u CNS putem intracerebroventrikularnog katetera svaka dva tjedna. Postoje dobri dokazi da se napredovanje bolesti usporava tijekom razdoblja od 4 godine (18). U klinici za pedijatriju riječkog Kliničkog bolničkog centra, 2019. godine prvi put u Hrvatskoj apliciran je lijek Brineura.

## PRIKAZ SLUČAJA

S.D. je šesnaestogodišnji dječak kojemu je neuronalna ceroidna lipofuscinoza dijagnosticirana u dobi od 4,5 godine. U potpunosti je ovisan o tuđoj njezi i pomoći. Nepokretan je, ne govori, ne sjedi, ima posljedične smetnje vida kao i lijevostrani glaukom, inkontinentan je. Hrani se putem gastrotube. Od kada je traheotomiran 2017. godine strojno se prodisava zbog posljedične kronične respiracijske insuficijencije. Kod kuće se o njemu brinu roditelji, koji su tijekom edukacije u Zavodu za intenzivnu pedijatriju, KBC-a Split, usvojili znanja i vještine iz područja zdravstvene njege djeteta koje se kronično strojno prodisava. Educirani su za aspiraciju dišnih puteva, mijenjanje endotrahealne kanile, toaletu traheostome, gastrostome, hranjenje putem gastrotube, mjere oživljavanja, prevenciju dekubitalnih ulkusa i primjenu aparata za kućnu ventilaciju.

## SESTRINSKA SKRB ZA DJECU OBOLJELU OD NEURONALNE CEROIDNE LIPOFUSCINOZE

S obzirom da je progresija bolesti brza, učestalost napada sve veća, motoričko i kognitivno oštećenje sve izraženije, u pravilu su takva djeca nepokretna i imaju tešku farmako-rezistentnu epilepsiju. Liječenje i zdravstvena skrb za djecu oboljelu od neuronalne ceroidne lipofuscinoze i dalje su uglavnom simptomatski. Provode se kroz multidisciplinarni pristup u suradnji s članovima obitelji. Potrebna je što ranija edukacija roditelja kako bi se omogućila kvalitetna zdravstvena skrb nepokretnog djeteta (18).

S progresijom bolesti poteškoće s hranjenjem su sve izraženije te bi trebalo na vrijeme započeti prehranu preko PEG-a, s čime se postižu dva cilja. Jedan je ostvarenje adekvatne prehrane, a drugi je sprječavanje aspiracije u dišne putove i razvoja aspiracijske pneumonije (19).

Prevenција respiratornih komplikacija važan je dio zdravstvene skrbi, što uključuje respiratornu drenažu, ležanje na boku, često mijenjanje položaja i aspiraciju dišnih putova. Zbog smanjene sposobnosti kašljanja preporučuje se i upotreba aparata za iskašljavanje (Cough assist). Često mijenjanje položaja tijela uz upotrebu analgetika može ublažiti bolove u tijelu i ekstremitetima koji nisu neuobičajeni kod ove bolesti.

Mnogi pacijenti s uznapredovalom neurodegenerativnom bolešću imaju problem s niskom tjelesnom temperaturom i hladnim ekstremitetima. To je vjerovatno djelomično uzrokovano regulacijom krvnog tlaka u mozgu, na koje bolest utječe, ali i nepokretnost može biti jedan od uzroka. Masažom potičemo cirkulaciju u ekstremitetima (10).

U posljednja dva desetljeća primjenjeno je sveukupno dulje preživljavanje bolesnika s mnogim oblicima CLN, bez obzira na težinu mutacija. Takve rezultate moglo se postići zahvaljujući dostupnosti potpornih pomagala za kućnu njegu koji omogućuju odgovarajuće hranjenje (hranjenje preko PEG-a, enteralne pumpe), respiratornoj potpori (aparati za iskašljavanje, respirator za neinvazivnu i invazivnu ventilaciju), poboljšanoj kvaliteti kože i općoj njezi (prevencija dekubitusa korištenjem antidekubitalnih pomagala) (18).

## ZAKLJUČAK

Obiteljski život dramatično se mijenja kada se djetetu dijagnosticira neuronalna ceroidna lipofuscinoza. Takva dijagnoza podrazumijeva dugu i zahtjevnju skrb. Rana edukacija roditelja bila je prvi korak u multidisciplinarnom pristupu kod ove dijagnoze. Educiranost zdravstvenih djelatnika je osnova za kvalitetnu skrb, rehabilitaciju i edukaciju roditelja djece sa neuronalnom ceroidnom lipofuscinozom. Pravilnom edukacijom i znanjem o ovoj

bolesti koja uzrokuje invaliditet povećava se razina kvalitete zdravstvene njege. Međutim, rana dijagnoza i rani početak liječenja preduvjeti su za usporenje progresije bolesti, a otkriće lijeka budi nadu za potencijalnu izlječivost bolesti.

## LITERATURA

1. Neuronalna ceroidna lipofuscinoza. Wikipedia. URL: [https://bs.wikipedia.org/wiki/Neuronalna\\_ceroidna\\_lipofuscinoza](https://bs.wikipedia.org/wiki/Neuronalna_ceroidna_lipofuscinoza)
2. Kohlschütter A, Schulz A. CLN2 disease (classic late infantile neuronal ceroid lipofuscinosis). *Pediatr Endocrinol Rev.* 2016; 13 Suppl 1: 682-8. PMID: 27491216
3. Claussen M, Heim P, Knispel J, Goebel HH, Kohlschütter A. Incidence of neuronal ceroid-lipofuscinoses in West Germany: variation of a method for studying autosomal recessive disorders. *Am J Med Genet.* 1992; 42: 536-8. doi: 10.1002/ajmg.1320420422.
4. Moore SJ, Buckley DJ, MacMillan A, Marshall HD, Steele L, Ray PN, Nawaz Z, Baskin B, Frecker M, Carr SM i sur. The clinical and genetic epidemiology of neuronal ceroid lipofuscinosis in Newfoundland. *Clin Genet.* 2008; 74: 213-22. doi: 10.1111/j.1399-0004.2008.01054.x.
5. Neuronalna ceroidna lipofuscinoza, orpha: 216; (Neuronal ceroid lipofuscinosis). Savez za rijetke bolesti. URL: <https://savezzarijetke.org/dijagnoza/neuronalna-ceroidna-lipofuscinoza/>.
6. Schulz A, Kohlschütter A, Mink J, Simonati A, Williams R. NCL diseases - clinical perspectives. *Biochim Biophys Acta.* 2013; 1832: 1801-6. doi: 10.1016/j.bbdis.2013.04.008.
7. Worgall S, Kekatpure MV, Heier L, Ballon D, Dyke JP, Shungu D. Neurological deterioration in late infantile neuronal ceroid lipofuscinosis. *Neurology.* 2007; 69: 521-35. doi: 10.1212/01.wnl.0000267885.47092.40.
8. Busari J, Weggelaar NM. How to investigate and manage the child who is slow to speak. *BMJ.* 2004 Jan 31; 328 (7434): 272-6. doi: 10.1136/bmj.328.7434.272.
9. Steinfeld R, Heim P, von Gregory H, Meyer K, Ullrich K, Goebel HH, Kohlschütter A. Late infantile neuronal ceroid lipofuscinosis: quantitative description of the clinical course in patients with CLN2 mutations. *Am J Med Genet.* 2002; 112: 347-54. doi: 10.1002/ajmg.10660.
10. Guide to Symptomatic Treatment of Neuronal Ceroid Lipofuscinosis. URL: <https://frambu.no/wp-content/uploads/2019/03/Guide-to-Symptomatic-Treatment-of-NCL.pdf>.
11. Specchio N, Bellusci M, Pietrafusa N, Trivisano M, de Palma L, Vigevano F. Photosensitivity is an early marker of neuronal ceroid lipofuscinosis type 2 disease. *Epilepsia.* 2017; 58: 1380-8. doi: 10.1111/epi.13820.
12. Albert DV, Yin H, De Los Reyes EC, Vidaurre J. Unique characteristics of the photoparoxysmal response in patients with neuronal ceroid lipofuscinosis type 2: can EEG be a biomarker? *J Child Neurol.* 2016; 31: 1475-82. doi: 10.1177/0883073816658659.
13. Löbel U, Sedlacik J, Nickel M, Lezius S, Fiehler J, Nestrail I, Kohlschütter A, Schulz A. Volumetric description of brain atrophy in neuronal ceroid lipofuscinosis 2: supratentorial gray matter shows uniform disease progression. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2016; 37: 1938-43. doi: 10.3174/ajnr.A4816.
14. Dyke JP, Sondhi D, Voss HU, Yohay K, Hollmann C, Mancenido D, Kaminsky SM, Heier LA, Rudser KD, Kosofsky B i sur. Brain region-specific degeneration with disease progression in late infantile neuronal ceroid lipofuscinosis (CLN2 disease). *AJNR Am J Neuroradiol.* 2016; 37: 1160-9. doi: 10.3174/ajnr.A4669.
15. Johnson AM, Mandelstam S, Andrews I, Boysen K, Yapliito-Lee J, Fietz M, Nagarajan L, Rodriguez-Casero V, Ryan MM, Smith N i sur. Neuronal ceroid lipofuscinosis type 2: an Australian case series. *J Paediatr Child Health.* 2020; 56: 1210-8. doi: 10.1111/jpc.14890.
16. Fietz M, AlSayed M, Burke D, Cohen-Pfeffer J, Cooper JD, Dvorakova L, Giugliani R, Izzo E, Jahnova H, Lukacs Z i sur. Diagnosis of neuronal ceroid lipofuscinosis type 2 (CLN2 disease): expert recommendations for early detection and laboratory diagnosis. *Mol Genet Metab.* 2016; 119: 160-7. doi:10.1016/j.ymgme.2016.07.011.
17. Lukacs Z, Nickel M, Murko S, Nieves Cobos P, Schulz A, Santer R, Kohlschütter A. Validity of a rapid and simple fluorometric tripeptidyl peptidase 1 (TPP1) assay using dried blood specimens to diagnose CLN2 disease. *Clin Chim Acta.* 2019; 492: 69-71. doi: 10.1016/j.cca.2019.02.010.
18. Simonati A, Williams Ruth E. Neuronal Ceroid Lipofuscinosis: The Multifaceted Approach to the Clinical Issues, an Overview. 2022 Mar 11; 13: 811686. doi: 10.3389/fneur.2022.811686.
19. Kravljanc R. Neuronalna ceroidna lipofuscinoza - najčešća neurodegenerativna bolest u djetinjstvu. *Paediatr Croat.* 2020; 64: 213-20. URL: <https://hrcak.srce.hr/file/366277>.

## Summary

## NEURONAL CEROID LIPOFUSCINOSIS - FROM THE FIRST SYMPTOMS TO DEMANDING NURSES CARE

Tihana Muše

*Neuronal ceroid lipofuscinosis is a group of lysosomal storage disorders caused by genetic mutations that result in the accumulation of fat and protein or lipofuscin in the body. This disease is characterized by progressive deterioration of motor, cognitive and sensory functions. Neuronal ceroid lipofuscinosis belongs to rare diseases, and the incidence is estimated at about 1 in 100.000 live births in the world. Delayed speech development, epileptic seizure and motor disorder are early symptoms of this disease. Epileptic seizures usually occur between the ages of two and four, and the most common motor disorders are ataxia, clumsiness, lack of coordination, tremors, and frequent spontaneous falls. Electroencephalographic recording (EEG) is most often the first diagnostic test in children with epileptic seizures. In the early stages of the disease, the EEG recording may be non-specific. Performing an EEG with a low-frequency IFS from 1Hz to 3Hz leads to a photoparoxysmal response in children with this disorder, which is manifested by the registration of a spike and a spike wave complex. The next steps towards an early and timely diagnosis of neuronal ceroid lipofuscinosis are the measurement of TPP1 enzyme activity in a dry drop of blood on filter paper and MRI of the brain. Early diagnosis and early treatment are prerequisites for slowing down the progression of the disease. The progression of the disease is rapid, seizures are more frequent, and motor and cognitive impairment is increasingly pronounced. As a rule, such children are immobile and have severe drug-resistant epilepsy, and with the progression of the disease, feeding difficulties, respiratory difficulties, skin damage, contractures arise. Treatment and health care of children with neuronal ceroid lipofuscinosis is still mostly symptomatic, and is carried out through a multidisciplinary approach in cooperation with family members.*

Descriptors: NEURONAL CEROID LIPOFUSCINOSIS, NURSING CARE, CHILDREN, EEG

## SESTRINSKA SKRB ZA DIJETE NAKON UGRADNJE STIMULATORA NERVUSA VAGUSA

KSENIJA KOVAČIĆ, KAROLINA KLASIĆ\*

*Stimulacija živca vagusa (eng. Vagal Nerve Stimulation - VNS) je neurostimulativna, minimalno invazivna metoda koja se koristi kako bi se smanjila frekvencija epileptičkih napadaja u pacijenata rezistentnih na lijekove. Kandidati za ugradnju vagusnog stimulatora su bolesnici koji boluju od parcijalne ili primarne generalizirane epilepsije koja je farmakorezistentna te kod kojih ne postoji odgovarajući supstrat za neurokiruršku resekciju. Operacija se izvodi postavljanjem vodiča na srednji cervikalni dio lijevog živca vagusa, a baterija se implantira subkutano na pektoralni mišić. Programiranje se provodi kompjuterski, putem magneta koji se postavlja na generator u prsištu i potpuno je bezbolna. Sama stimulacija programirana je tako da se vrši intermitentno (30 sekundi "on", 5 minuta "off" period). Tijekom narednih tjedana povisuje se jačina stimulacije do 1,5-2,0 mA, uz manje individualne varijacije kako stimulacije tako i ostalih parametara. Ugradnja vagusnog stimulatora nije zamjena za medikamentoznu terapiju, koja se i po ugradnji nastavlja, no u slučaju zadovoljavajućeg kliničkog odgovora postupno se mogu reducirati doze pojedinih antiepileptika. Zdravstvena njega djeteta s epilepsijom postavlja izazov za medicinske sestre/tehničare. Pristup djeci je individualiziran, holistički i multidisciplinarni. Također ovisi i o tipu dijagnosticirane epilepsije. Medicinske sestre/tehničari moraju posjedovati znanja i kompetencije kako bi se plan zdravstvene njega mogao individualno osmisliti za svako dijete. Naglasak se stavlja na trajnu edukaciju medicinskih sestara/tehničara u vidu stjecanja kompetencija potrebnih za što kvalitetnije zbrinjavanje djeteta s epilepsijom.*

Deskriptori: DIJETE, EPILEPSIJA, VAGUS ŽIVAC, MEDICINSKA SESTRA

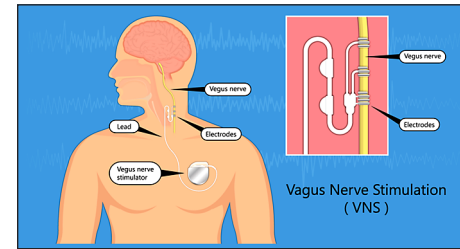
### Uvod

Stimulacija nervusa vagusa (VNS) je minimalno invazivna neurostimulativna metoda koja se koristi kako bi se smanjila frekvencija epileptičkih napada u pacijenata rezistentnih na lijekove. Stimulaciju nervusa vagusa odobrila je 1997. godine Uprava za hranu i lijekove kao neurokirur-

šku metodu za parcijalne napade u bolesnika u dobi od 12 godina i starijih. Precizan mehanizam djelovanja stimulatora nervusa vagusa (VNS) nije u potpunosti definiran. Vjeruje se da djeluje i neposredno i dugoročno. Neposredni mehanizmi uključuju promjene u jezgri i vezama solitarnog trakta što je povezano sa sinkronizacijom i desinkronizacijom električne aktivnosti mozga. Dugoročni mehanizmi uključuju promjene u koncentracijama neurostimulatora i regionalnom cerebralnom protoku krvi. Neki istraživači pretpostavljaju da

\*KDBZ, Klinika za dječju kirurgiju

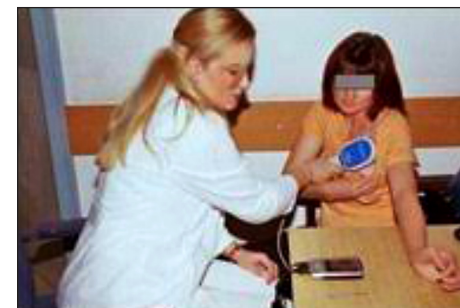
Adresa za dopisivanje:  
E-mail: ks.kovacic42@gmail.com



Slika 1.  
Ugradnja stimulatora (7).

VNS djeluje kroz povećanu aktivnost noradrenergičkih i serotoninergičkih putova (1).

Kandidati za ugradnju vagusnog stimulatora su pacijenti koji boluju od parcijalne ili generalizirane farmakorezistentne epilepsije te kod kojih postoji odgovarajući supstrat za klasično resektivno liječenje. Nervus vagus je najduži parni moždani živac. Ime mu potječe od latinske riječi vagus, što doslovno znači "lutajući". Zato se ponekad za njega koristi naziv živac lutalac - ne bez razloga, budući da luta od moždanog debla kroz vrat, prsni koš i abdomen, te se grana po organima u obliku plexusa. Naziv pneumogastrični živac rijetko kad se koristi, a najčešće se koristi naziv deseti moždani živac (2). Metoda se izvodi postavljanjem vodiča na srednji cervikalni dio lijevog vagalnog živca, a baterija se implementira subkutano na pektoralni mišić (3).



Slika 2.  
Programiranje stimulatora

Programiranje se provodi računalno, putem magneta koji se nastavlja na generator u prsištu i potpuno je bezbolno. Sama stimulacija programirana je tako da se vrši intermitentno kroz dvadeset i četiri sata dnevno u ritmu 30 sekundi "on", 5 minuta "off" perioda. Tijekom idućih tjedana postupno povisujemo jačinu od 1,5-2,0 mA, uz manje individualne varijacije kako stimulacije, tako i ostalih parametara.

Ugradnja vagusnog stimulatora obično nije zamjena za medikamentoznu terapiju koja se i po ugradnji nastavlja, no, u slučaju zadovoljavajućeg kliničkog odgovora, postupno se mogu reducirati doze pojedinih antiepileptika. Većina komplikacija operativnog zahvata su blage i prolazne. Kirurške komplikacije uključuju krvarenje i infekciju na mjestu ugradnje, te povrede samog n. vagusa, karotidne arterije ili jugularne vene na vratu. Rizik stimulacije uključuje kašalj za vrijeme trajanja stimulacije, uz osjećaj "grebanja" i "škakljanja" u grlu, promukli govor te prolazne poteškoće gutanja. Ozbiljne komplikacije su rijetke i mogu uključivati poremećaje srčanog ritma, lošu regulaciju krvnog tlaka i vegetativne poremećaje. U Republici Hrvatskoj ta se metoda radi u KBC-u Zagreb i u Klinici za dječje bolesti Zagreb.

Kod bolesnika s patološki promijenjenim nalazom MR-a mozga postignuta je redukcija napadaja za 51%, a u bolesnika s urednim nalazom MR-a mozga za 41% (2). Od 2017. godine ugradnja VNS uspješno se radi i u Klinici za dječje bolesti Zagreb, a godišnje se obavi zahvat na desetero djece s rezistentnom epilepsijom. Od 2022. godine ugrađuje se novija generacija stimulatora, manja po veličini. Mehanizam je programiran unaprijed, stimulator prepoznaje epileptički napad po brzini otkucaja srca, aktivira se i šalje impulse prema mozgu.

### Preoperacijska priprema djeteta

Priprema prije ugradnje VNS treba biti planirana. Pristup djetetu je individualan, holistički i multidisciplinarni. U radu s djetetom kome se ugrađuje VNS radi tim sastavljen od neuropedijatra, neurokirurga, anesteziologa, inženjera iz tvrtke koja proizvodi stimulator i medicinskih sestara. Neurokirurg, koji je s neuropedijatom postavio indikaciju za VNS, objasniti će roditeljima potrebu, važnost i korisnost ugradnje stimulatora, moguće rizike, komplikacije i predviđenu dužinu trajanja boravka u bolnici. Skrbnik djeteta potpisuje informirani pristanak za operativni zahvat, u kojem je u potpunosti obaviješten o indikaciji za operativni zahvat, potencijalnim rizicima i komplikacijama koje se mogu javiti.

Dijete i roditelj kao pratnja, prima se na Odjel za neurokirurgiju dan prije operativnog zahvata. Medicinska sestra uzima sestrinsku anamnezu, upoznaje dijete i roditelje s odjelom, osobljem i dnevnim aktivnostima na odjelu. Sestrinskom anamnezom prikupljeni su podaci o navikama, epileptičkim napadima, alergijama, terapiji koju dijete uzima i prehrani.

Medicinska sestra uz bolesnika provodi najviše vremena, stoga je u prilici pomoći riješiti djetetu i roditelju nedoumice i strahove. Roditelja i malog pacijenta potrebno je uključiti u planiranje i provedbu procesa zdravstvene njege, što će pridonijeti tome da se stekne osjećaj povjerenja. Komunikacija je od presudne važnosti i mora biti dvosmjerna tako da omogućimo svima slobodno postavljanje pitanja i izražavanje osjećaja, straha i nedoumica.

Nakon dobre psihološke pripreme bolesnik bolje podnosi operacijski zahvat, brže se oporavlja, treba manje analgetika, a boravak u bolnici se skraćuje. Jedna od osnovnih mjera u sprečavanju postoperativnih komplikacija i komplikacija nastalih

uslijed dugotrajnog mirovanja je poučavanje bolesnika u preoperativnoj pripremi. Pri tome je potrebno obratiti pozornost na način poučavanja koji se mora prilagoditi pacijentu. Tijekom poučavanja medicinska sestra mora biti educirana, strpljiva i uvjerena u ono što poučava. Upute mora ponavljati, poticati bolesnika na izvođenje i provjeriti znanja i vještine (4).

Preoperativna priprema uključuje: pregled neuropedijatra, RTG pluća i srca, EKG, UZV srca i kardiološki pregled ako je EKG promijenjen, krvnu grupu, KKS, biokemijsku analizu krvi i urina.

Prije svake anestezije učini se anesteziološki pregled, roditelj potpisuje pristanak i suglasnost za opću anesteziju. Potpuni fizikalni pregled anesteziologa potreban je kako bi se utvrdila prisutnost i opseg svih zdravstvenih problema koji bi bili kontraindikacija za predloženi zahvat ili koji mogu zahtijevati posebne mjere opreza prije, tijekom ili nakon operacije (4).

Na dan operacije dijete mora biti natašte. Obavezno se ujutro na dan operacije dva sata prije zahvata daje terapija koja je propisana. Tog jutra obavezno je antiseptično kupanje prema protokolu, mjerenje i kontrola vitalnih znakova. U pripremi potrebno je provjeriti i skinuti nakit, naočale, kontaktne leće, slušni aparat, a djevojčicama lak s noktiju. Premedikaciju dijete dobije na odjelu, po pozivu anesteziološkog tehničara iz operacijske sale.

Kod djece se daje midazolam sirup kojeg ordinira lječnik anesteziolog prema tjelesnoj težini pacijenta. Premedikacija je uvod u sedaciju, smanjuje se neugodan doživljaj, smanjuje se strah, nakon operacije smanjuje se salivacija i produžuje se djelovanje analgetika (6). Medicinska sestra koja vodi pacijenta mora napisati operacijsku premještajnu listu. Na listi upisuje sve podatke o djetetu: terapiju koju je dijete dobilo, alergije, promjene na koži, nalaze pregleda djeteta i potpis za anesteziju,

pripremu operativnog polja po protokolu, količinu i vrijeme premedikacije te vrijeme poziva u salu. Kada se dijete pozove u salu, medicinska sestra vozi dijete u operacijsku salu s povijesti bolesti i potrebnom dokumentacijom.

### Procjena stanja djeteta nakon kirurškog zahvata

Nakon operativnog zahvata dijete se smješta u sobu za buđenje, a anesteziolog otpušta dijete na odjel. Po dolasku na odjel, dijete se smjesti u bolesnički krevet na bok, ako je moguće, a ako mora ležati na leđima treba mu okrenuti glavu na stranu i u povišeni položaj. Medicinska sestra mora izmjeriti vitalne znakove i upisati sve parametre u obrazac za praćenje.

Procjena uključuje: vitalne znakove, razinu svijesti, senzornu funkciju, motornu funkciju, zjenične reakcije, očne pokrete, izgled kože, procjenu boli prema skali za bol, izgled operativnog polja i ev. epileptičke napadaje. Učestalost sestrinske procjene ovisi o stabilnosti pacijenta i vremenu proteklom od kirurškog zahvata. Procjena se radi svakih 15 do 30 minuta prvih 8 do 12 sati. Kada se dijete stabilizira, procjena se radi svaka 4 sata. Medicinska sestra mora primijeniti nadoknadu tekućine i dati terapiju koja je propisana.

Pacijent na odjelu ostaje dva dana i dobije antibiotsku terapiju po odredbi liječnika. Prvi postoperativni dan rana se previja, a konci su u većini slučajeva resorptivni. Treći dan se dijete otpušta kući. Desetak dana nakon operacije javlja se u neuropedijatrijsku ambulantu i počinje se s programiranjem stimulatora nervusa vagusa.

### Literatura

1. Jayalakshmi, S. Panigrahi, M. Nanda, S.K. Vadapalli, R. Surgery for childhood epilepsy, *Ann Indian Acad Neurol.* 17/2014; (Supl 1): 69-79.
2. Hanjšek S., Bielen I., Petelin Gadže Ž. Život s epilepsijom, 2013. Dostupno na: <https://www.kbc-zagreb.hr/wp-content/uploads/2017/01/%C5%BDivot-s-epilepsijom-pdf> pristupljeno 10.3.2023.
3. Guan, J. Karsy, M. Ducis, K. Bollo, R. J. Surgical strategies for pediatric epilepsy. *Transl Pediatr.* 5/2016; (2): 22-66.
4. Kurtović B. i sur. Zdravstvena njega neurokirurškog bolesnika. HKMS 2013. Dostupno na: <http://www.hkms.hr/data/1384336898-569-malaZdravstvena%20njenja%20neurokirur%C5%A1kih%20bolesnika.pdf> pristupljeno 10.3.2023.
5. Mardešić D. i sur. Pedijatrija. Zagreb: Školska knjiga; 2016.
6. Gotić D., Premedikacija tijekom prijeoperacijske pripreme, Diplomski rad, Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet, 2014; 1-9. Dostupno na: [Gotić\\_danijela\\_m\\_pio\\_sveuc\\_2.pdf](#), pristupljeno 10.3.2023.
7. Beiner A.D. Rutka JT. Hemispherectomy: historical review and recent technical advances. *Neurosurg Focus.* 34/2013; E11: 1-5.

## Summary

### CHILDS' NURSING CARE AFTER IMPLANTATION OF VAGAL NERVE STIMULATION

*Ksenija Kovačić, Karolina Klasić*

*Vagal Nerve Stimulation (VNS) is a neurostimulative, minimally invasive method used for seizure frequency reduction in patients with drug resistant epilepsy. Candidates for VNS implantation are patients with partial or primarily generalized epilepsy, which is drug resistant and has no neurosurgically resectable substrate. The procedure is performed by conductor placement on the middle, cervical part of the left vagal nerve while battery is placed subcutaneously on the left pectoral muscle. Programming is done by computer through magnet placed on top of the pectoral generator and it is completely painless. Stimulation itself is programmed intermittently 24 hours a day (30 seconds "on", 5 minutes "off" period). During subsequent weeks stimulation is magnified to 1.5-2.0 mA, with minor individual variations of stimulation as well as other parameters. Implantation of VNS is not replacement for drug therapy, which is continued after operation, but, in case of adequate clinical response, antiepileptic drug dosages can be subsequently reduced. Health care of children with planned Vagal Nerve Stimulation (VNS) implantation should be individually tailored. Preoperatively, each child is prepared in psychological as well as in physical aspect. After operation child goes to the Department of Neurosurgery. Department nurse should watch over and identify changes that can be subtle and fast. Patient evaluation includes level of consciousness, appearance (changes in skin color), pupil reactions, eye movement, sensory and motor functions, and vital functions. Frequency of evaluation depends on initial status and time spent after operation. The purpose of postoperative care is to bring patient into status of self-maintaining or at least into status recorded before operation. In conclusion, health care of neurosurgical patient in early postoperative period is focused on evaluation of patients' general and neurological status, elimination or reduction of physical symptoms and recognition of complications.*

Descriptors: CHILD, EPILEPSY, VAGAL NERVE, NURSE

## ELEKTROENCEFALOGRAFIJA U PROCJENI POREMEĆAJA IZ AUTISTIČNOG SPEKTRA

ŽELJKA MARTINIĆ<sup>1</sup>, KATARINA LOVRINOVIĆ<sup>2</sup>, CHRISTINA LUŠ<sup>3</sup>, JADRANKA SEKELJ FUREŠ<sup>2</sup>, VLASTA ĐURANOVIĆ<sup>2</sup>, MATILDA KOVAČ ŠIŽGORIĆ<sup>4</sup>

*Uvod: Poremećaji rane komunikacije, pogotovo poremećaji iz spektra autizma (ASD) očituju se trajnim smetnjama u socijalnoj komunikaciji, uz ograničene, ponavljajuće obrasce ponašanja i aktivnosti, čest izostanak razvoja govora i motorička odstupanja. Komorbiditet između ASD i epilepsije je dobro poznat u medicinskoj literaturi. Brojni geni povezani s ASD povezani su i s epilepsijom. Prevalencija epilepsije u bolesnika s ASD je znatno veća nego u općoj populaciji (1,8-60%). Bolesnici s ASD imaju veliku stopu epileptogenih izbijanja i bez jasne kliničke slike konvulzija. Incidencija epileptiformne aktivnosti (EA) na elektroencefalografiji (EEG) kreće se od 23,6 do 60,8%.*

*Rezultati: U Poliklinici Helena smo u razdoblju od 1.1.2020. do 30.11.2022. god. snimili ukupno 461 EEG-a, od toga 60 djece s posebnim potrebama. Svi EEG su snimljeni u budnosti, pospanosti i spavanju, što je bio preduvjet za uspješnost snimanja. Nismo koristili premedikaciju. Od ukupno 60 snimljenih EEGa kod djece s posebnim potrebama njih 14 ili 23,3% je bilo epileptogeno promijenjeno, a od toga je 6 djece ili 10% imalo i kliničku sliku konvulzija u trenutku prvog pregleda subspecialiste neuropedijatra.*

*Zaključak: U prvom kontaktu s pacijentom neobično je važna uloga medicinske sestre/EEG tehničara. Pravilna priprema, detaljno objašnjenje razloga i načina snimanja EEG-a nužni su za uspješnost same pretrage i konačni ishod snimanja.*

Deskriptori: DIJETE, AUTIZAM, ELEKTROENCEFALOGRAFIJA (EEG), EPILEPSIJA, MEDICINSKA SESTRA

### Uvod

Poremećaji rane komunikacije, pogotovo poremećaji iz spektra autizma (ASD) očituju se trajnim smetnjama u socijalnoj komunikaciji, uz ograničene, ponav-

ljajuće obrasce ponašanja i aktivnosti kao i čest izostanak razvoja govora i motorička odstupanja. Komorbiditet između ASD i epilepsije je dobro poznat u medicinskoj literaturi. Brojni geni povezani s ASD povezani su i s epilepsijom. Prevalencija epilepsije u bolesnika s ASD je znatno veća nego u općoj polpulaciji (1,8-60%). Epilepsija može utjecati na sinaptičku plastičnost i kortikalnu vezu, stvarajući predispoziciju rastućem mozgu za kognitivna kašnjenja i abnormalnosti u ponašanju. Bolesnici s ASD imaju veliku stopu epileptogenih iz-

<sup>1</sup>Poliklinika za dječje bolesti "Helena"

<sup>2</sup>Klinika za dječje bolesti Zagreb, Klinika za pedijatriju, Odjel za pedijatrijsku neurologiju

<sup>3</sup>Poliklinika za rehabilitaciju slušanja i govora - SUVAG

<sup>4</sup>Dječja bolnica Srebrnjak, Odjel za neuropedijatriju i poremećaje spavanja

Adresa za dopisivanje:

E-mail: martinic86@gmail.com



bijanja i bez jasne kliničke slike konvulzija. EEG je koristan alat u otkrivanju i mogućem mjerenju disfunkcije u određenim regijama mozga i neuronske regulacije kod ASD-a. Incidencija epileptiformne aktivnosti (EA) na elektroencefalografiji (EEG) kreće se od 23,6 do 60,8% (1-4). Epileptičke abnormalnosti možemo pronaći u bilo kojoj regiji mozga u djece s ASD-om, ali ipak se češće nalaze u frontalnim i temporalnim režnjevima (5).

#### Svrha studije

Svrha ove studije bila je da pokaže učestalost epileptogenih izbijanja u djece upućene s dijagnozom ASDa u našu polikliniku, postotak onih koji su razvili epilepsiju, te da istakne u kojim okolnostima smo se odlučili na uvođenje specifične antiepileptičke terapije, odnosno, da na primjeru jednog bolesnika pokaže nužnost dobre pripreme za EEG snimanje i važnost medicinske sestre/EEG tehničara kao člana tima.

#### Metode

Provedena je retrospektivna analiza povijesti bolesti 461 bolesnika pregledanih u našoj poliklinici u vremenskom razdoblju od 1. siječnja 2020. godine do 30.11.2022. godine s uvidom u snimke njihovih EEG-a. Dijagnoza poremećaja iz spektra autizma postavljena je na osnovu prethodno dovršene timske obrade psihologa, logopeda i edukacijskog rehabilitatora te neuropedijatrijskog pregleda jednog od tri subspecijalista pedijatrijske neurologije. EEG su snimala tri educirana EEG tehničara/medicinske sestre, a očitavala tri subspecijalista pedijatrijske neurologije. Roditelji svih bolesnika dobili su detaljnije upute o načinu postavljanja elektroda, pripremi bolesnika te nužnosti snimanja u budnosti, pospanosti i spavanju. EEG je sniman na aparatu Nihon Kohden 1200 K u trajanju 60 minuta. Nije korištena premedikacija.

#### Rezultati

U našu retrospektivnu studiju uključeno je bilo uključeno 60 bolesnika, od toga 41 ili 68,3% dječaka i 19 ili 31,7% djevojčica u dobi od 1,5 godine do 18 godina. Timsku obradu logopeda, psihologa i edukacijskog rehabilitatora prošlo je 51 ili 85%, ADOS testiranje prošlo je samo 6 ili 10% bolesnika. Ispitivanje sluha prethodno je učinjeno kod 45 ili 75% bolesnika. Epileptogene promjene u EEG-u zabilježene su kod 14 ili 23,3%, od toga 11 ili 78,6% dječaka i 3 ili 21,4% djevojčica. Srednja dob u kojoj su zabilježene epileptogene promjene bila je 4 godine. U 50% bolesnika radilo se o izbijanju iz lijeve frontotemporalne regije. U trenutku prvog pregleda subspecijaliste neuropedijatra 6 djece ili 10% imalo je i kliničku sliku konvulzija. Tijekom praćenja, epilepsiju je razvilo još 20 bolesnika, a srednja dob prvog napadaja bila je 5 godina. Semiološki se u 15 bolesnika ili 57,7% slučajeva radilo o žarišnim napadajima s prelaskom u bilateralne toničko - kloničke napadaje. MRI mozga učinjen je u svih bolesnika s epileptogenim promjenama u EEG-u, a strukturna odstupanja središnjeg živčanog sustava (SŽS) našli smo kod 3 bolesnika ili 21,4% i to hipoplaziju ponsa, gliotične promjene kao rezultat perinatalne asfiksije i Arnold Chiari tip 1 malformaciju. Svi bolesnici su nakon pregleda upućeni na neurometaboličku i neuroradiološku obradu, te pregled i obradu genetičara.

#### Prikaz bolesnika 1

Dječak, sada dobi 14 god., upućen na neuropedijatrijsku obradu zbog poremećaja komunikacije iz autističnog spektra i epizoda zagledavanja. Obiteljska anamneza negativna u smislu neuroloških odstupanja. Perinatalna anamneza je uredna. Od dobi 2 god. uočava se izostanak očekivanog razvoja govora, uz poteškoće komunikacije. Prethodno provedena polivalentna stimulacija, logopedska terapija, senzorička integracija, ABA terapija, neurofeed-

back, hiperbarična komora, bezglutenska prehrana uz multidisciplinarno praćenje logopeda, psihologa i edukacijskog rehabilitatora, bez šire neuropedijatrijske obrade. U mjestu stanovanja EEG učinjen 2x u budnosti - uredan.

Nakon pregleda, zbog slabije suradnje i nemogućnosti deprivacije spavanja učinio se cjelonoćni 16-kanalni EEG s respiratornim parametrima u kojem se registriraju žarišna izbijanja sporog šiljak vala predominantno lijevo CFPT. U terapiju je uveden levetiracetam koji dovodi do kontrole napadaja i normalizacije EEG zapisa. Dijagnostička obrada je dodatno proširena. MRI mozga sa spektroskopijom pokazala je ovalnu hiperintenzivnu tvorbu u T2/FLAIR u lijevom pulvinaru koja odgovara talamičkom hamartromu. Array CGH analiza pokazala je dobitak jedne kopije regije 2q14.3 veličine oko 1 Mb muškog DNA profila. Regija 2q14.3 sadrži protein kodirajući gen, CNTNAP5 opisan u bazi OMIM (#MIM610519). Rijetke varijante CNTNAP5 koje uzrokuju gubitak funkcije povezane su s razvojem autizma. Opisana promjena naslijeđena je od majke. Klinički egzom detektirao je heterozigotnu pogrešnu varijantu u genu CACNA1H (NM\_021098.2). Detektirana varijanta do danas nije opisana kao patogena niti kao benigna. Varijanta uzrokuje zamjenu lizina glutaminom u kodonu 1417 proteina CACNA1H (p.Lys1417Gln). Bialelne rijetke varijante u navedenom genu opisane su u literaturi kod pacijenata s poremećajima iz autističnog spektra.

#### Prikaz bolesnika 2

Dječak, sada u dobi 4 god., upućen je na prvi neuropedijatrijski pregled u dobi od 3 god., zbog poteškoća rane komunikacije i izostanka očekivanog razvoja govora. Prethodno je timski obrađen po psihologu, logopedu, edukacijskom rehabilitatoru. Dobiveni rezultati ukazivali su na odstupanja u svim razvojnim područjima u odnosu

na kronološku dob, posebno na području socijalne komunikacije i jezično-govornog razvoja te socio-emocionalnog razvoja.

Obiteljska anamneza je uredna. U osobnoj anamnezi dobije se podatak da je rođen hitnom sekcijom zbog preeklampsije. Motorički razvoj je bio primjeren, prohodao je s 14 mj, dok je razvoj govora kasnio. U dobi od 2 god. započeta je timska obrada, a po njoj i neuropedijatrijska obrada. Neurometabolička obrada je uredna. Video EEG u budnosti, pospanosti i spavanju jasno je žarišno promijenjen lijevo centroparietookcipitalno, bez tendencije generalizacije.

MRI mozga po protokolu za epilepsiju je uredna. ADOS-2 testiranje potvrđuje pervazivni razvojni poremećaj iz autističnog spektra. aCGH analiza je pokazala dobitak jedne kopije dijela regije 16p11.2 veličine oko 608 kb muškog DNA profila. Mikrodelecije i mikroduplicacije proksimalne regije 16p11.2 nalaze se u oko 1% pacijenata s poremećajima iz spektra autizma te se navode kao jedan od najčešćih mikrodelecijskih/mikroduplicacijskih sindroma povezanih s autizmom.

Dječak je trenutno bez epileptičkih napadaja i bez specifične antiepileptičke terapije, no u praćenju jer opisana mutacija između ostalog uzrokuje pojavu autosomno dominantnih konvulzija obiteljskog tipa s paroksizmalnom koeroatetozom.

#### Diskusija

ASD je prvi opisao Kanner 1943. god., a poremećaj je okarakterizirao "trijasom oštećenja" koji se sastoji od kvalitativnog oštećenja u komunikaciji, kvalitativnog oštećenja socijalnoj interakciji te ograničenih ponavljajućih i stereotipnih obrazaca ponašanja, interesa i aktivnosti. Podloga ASD još uvijek nije razjašnjena do kraja. Osim strukturnih odstupanja u SŽS, često nalazimo i genetske poremećaje npr.

jednog gena (fragilni X, tuberozna skleroza) rijetke varijante broja kopija (delecije 16p11, duplikacije 15q13) (6, 7). Tako smo i mi, u našoj maloj skupini bolesnika, u do sada prispjelim nalazima genetske obrade, pronašli neka genetska odstupanja koja se povezuju s ASD.

Svim bolesnicima sugerirana je neuroradiološka obrada, a hitna je učinjena kod onih koji su imali epileptogene promjene u EEG-u. Strukturno odstupanje pronašli smo u 3 bolesnika i to hipoplaziju ponsa, gliotične promjene kao rezultat perinatalne asfiksije i Arnold Chiari tip 1. Kod mnogih bolesnika ne nalazimo niti strukturno odstupanje SŽS niti genetsku podlogu te prevladava mišljenje da mnogi bolesnici imaju složenije genetske i epigenetske abnormalnosti, uključujući vrlo penetrantne još neotkrivene rijetke mutacije ili kombinacije manje prodornih i češćih varijanti. Vrlo varijabilna klinička prezentacija ASD-a odražava ovu heterogenost. Pogođene osobe se uvelike razlikuju u kliničkoj slici, povezanim medicinskim stanjima, odstupanju u ponašanju (na primjer senzorni problemi, hiperaktivnost) i stupnju intelektualnog oštećenja.

Ako gledamo općenito pojavnost epileptogenih promjena zabilježenih u EEG-u, u dostupnim studijama se spominje da 23,6 do 60,8% bolesnika s ASD ima epileptiformna izbijanja u EEG-u (1-4). U 14 ili 23,3% naših bolesnika zabilježene su epileptiformne promjene, što bi bilo u skladu s podacima iz literature. Šest bolesnika ili 42,8% imalo je izbijanja iz lijevog frontotemporalnog režnja, što odgovara podacima zabilježenim u recentnim istraživanjima. Poznato je da bolesnici s ASD-om također imaju visoku prevalenciju epilepsije. Stopa incidencije epilepsije uvelike varira među objavljenim izvješćima. Prevalencija epilepsije u općoj populaciji je 0,5-1,0%, dok je kod bolesnika s ASD značajno veća. Još su Danielsson i sur. 2005. godine predstavili prospektivnu studiju o

108 djece s ASD-om i izvijestili da je 38% djece ispitanika obuhvaćeno praćenjem u njihovoj studiji u nekom trenutku svog života imalo simptome epilepsije (8).

Prema Liu i sur., koji su proveli meta analizu ukupno 66 studija iz 53 objavljena rada, prevalencija epilepsije u djece s ASD iznosi 7% (9). Češće se javlja u predškolskoj i adolescentnoj populaciji u odnosu na skupinu školske djece. Prevalencija epilepsije raste s dobi, ženskim spolom i niskim stupnjem intelektualne funkcije autističnih osoba. U našoj studiji od ukupno 60 bolesnika s dijagnozom ASD, 26 bolesnika ili 43,3% je imalo ili razvilo epilepsiju u prosječnoj dobi 5 godina.

Ukoliko gledamo posljednju klasifikaciju epilepsije ILAE 2017, tada možemo reći da je većina bolesnika, njih 15 ili 57,7% imalo epilepsiju s žarišnim početkom i prelaskom u bilateralno toničko-kloničke napadaje. Ti rezultati bi odgovarali podacima iz literature gdje se spominje da je među bolesnicima s ASD najčešća žarišna epilepsija s ometenom svjesnošću (4).

#### Zaključak

Ukoliko pogledamo gore navedene rezultate, vidimo da je EEG bitan dio obrade svakog bolesnika s poremećajem rane komunikacije iz autističnog spektra. U prvom kontaktu s pacijentom neobično je važna uloga medicinske sestre/EEG tehničara koji će detaljno objasniti razloge i način snimanja EEG-a te dati upute za pravilnu pripremu bolesnika. Pravilna priprema je nužna za uspješnost same pretrage i konačni ishod snimanja. Tehnički ispravan EEG neophodan je u praćenju svakog bolesnika, a uz detaljnu dijagnostičku obradu i multidisciplinarni pristup izrazito bitan za postavljanje ispravne dijagnoze.

#### Literatura

1. Levy SE, Mandell DS, Schultz RT. Autism. *Lancet*. 2009; 374: 1627-38.
2. Buckley AW, Holmes GL. Epilepsy and autism. *Cold Spring Harb Perspect Med*. (2016).
3. Forsgren L, Beghi E, Oun A, Sillanpää M. The epidemiology of epilepsy in Europe - a systematic review. *Eur J Neurol*. (2005).
4. Lukmanji S, Manji SA, Kadhim S, Sauro KM, Wirrell EC, Kwon, et al. The co-occurrence of epilepsy and autism: a systematic review. *Epilepsy Behav*. 2019; 98: 238-48.
5. Milovanovic M, Radivojevic V, Radosavljev-Kircanski J, Grujicic R, Toskovic O, Aleksić-Hil O, et al. Epilepsy and interictal epileptiform activity in patients with autism spectrum disorders. *Epilepsy Behav*. 2019; 92: 45-52.
6. Fakhoury, Marc. Autistic spectrum disorders: A review of clinical features, theories and diagnosis. *Int. J. Devl Neuroscience*. 2015; 43: 70-7.
7. Wang J, Barstein J, Ethridge LE, Mosconi MW, Takarae Y, Sweeney JA. Resting state EEG abnormalities in autism spectrum disorders. *J Neurodev Disord*. 2013; 5 (1): 24.
8. Danielsson S, Gillberg IC, Billstedt E, Gillberg C, Olsson I. Epilepsy in young adults with autism: a prospective populationbased follow-up study of 120 individuals diagnosed in childhood. *Epilepsia* 2005; 46: 918-23.
9. Liu, X., Sun, X., Sun, C., Zou, M., Chen, Y., Huang, J., Wu, L., & Chen, W.X. Prevalence of epilepsy in autism spectrum disorders: A systematic review and meta-analysis. *Autism*, 2022; 26 (1): 33-50.

## Summary

### ELECTROENCEPHALOGRAPHY IN THE ASSESSMENT OF AUTISTIC SPECTRUM DISORDERS

Željka Martinić, Katarina Lovrinović, Christina Luš, Jadranka Sekelj Fureš,  
Vlasta Đuranović, Matilda Kovač Šižgorić

*Introduction: Early communication disorders, especially autism spectrum disorders (ASD), are manifested by permanent disturbances in social communication, along with limited, repetitive patterns of behavior and activities, frequent absence of speech development and motor deviations. The comorbidity between ASD and epilepsy is well known in the medical literature. A number of genes associated with ASD are also associated with epilepsy. The prevalence of epilepsy in patients with ASD is significantly higher than in the general population (1.8-60%). Patients with ASD have a high rate of epileptogenic changes without a clear clinical picture of convulsions. The incidence of epileptiform activity (EA) on electroencephalography (EEG) ranges from 23.6 to 60.8%.*

*Results: At the Clinic for pediatric medicine Helena we recorded a total of 461 EEG-s in the period from January 1st 2020 until November 30th 2022., of which 60 children with special needs. All EEG-s were recorded in wakefulness, drowsiness and sleep, which was a precondition for successful recording. We did not use premedication. Out of a total of 60 recorded EEG-s in children with special needs, 14 of them or 23.3% were epileptogenically changed, and of these, 6 children or 10% had a clinical picture of convulsions at the time of first check-up.*

*Conclusion: In the first contact with the patient, the role of the nurse/EEG technician is of most importance. Proper preparation, detailed explanation of the reasons and methods of EEG recording are necessary for the success of the examination itself and the final outcome of the recording.*

Descriptors: CHILD, AUTISM, ELECTROENCEPHALOGRAPHY (EEG), EPILEPSY

## ŠTO TREBAMO ZNATI O SINKOPI U DJEČJOJ DOBI?

MONIKA ČORDAŠ, KAROLINA KRAMARIĆ\*

*Prema definiciji, sinkopa je iznenadni, privremeni i prolazni gubitak svijesti i tonusa uzrokovan difuznim i reverzibilnim poremećajem moždane funkcije nastalim ishemijom. Oporavak se događa unutar nekoliko sekundi ili minuta. Provedeno je pretraživanje baza Pub Med i Medline. Pregledani su svi dostupni radovi, sestrinska i medicinska literatura iz razdoblja od 2015. godine do 2022. godine. Tijekom pretraživanja literature korišteno je nekoliko ključnih riječi: dijete, sinkopa, vazovagalna sinkopa. Sinkopa je čest problem u pedijatrijskoj populaciji. Do 18. godine približno 15% djece doživi barem jednu epizodu sinkope. Sinkope recidiviraju u 35% bolesnika tijekom godine dana. Uzroci sinkopa su brojni, a nerijetko se isprepliću. Mogu biti autonomni, kardijaleni, kardijalno opstruktivni, neurogeni psihogeni, metabolički. Vazovagalne sinkope su najčešće, a nastaju kao posljedica vazovagalnog mehanizma koji uzrokuje hipotenziju i bradikardiju. Kada dijete izgubi svijest i padne, obično ubrzo dolazi k svijesti. Postavljanjem tijela u vodoravni položaj s odizanjem donjih ekstremiteta može se ubrzati oporavak. Isti položaj ili posjedanje u presinkopnoj fazi može spriječiti razvoj sinkope. Sinkopa je čest događaj u mladim osoba i obično je bezazlenog karaktera no međutim potrebno je razjasniti etiologiju koja bi mogla imati potencijalno ozbiljnu podlogu ili uzrokovati životno ugrožavajuća stanja. Cilj ovog rada je prikazati kratki pregled o sinkopi kroz literaturu. Sinkope u dječjoj dobi izazivaju tjeskobu i nelagodu u djece i roditelja naročito ukoliko imaju rekurentni karakter te do razjašnjenja etiologije mogu bitno narušavati kvalitetu života cijele obitelji.*

Deskriptori: SINKOPA, DIJETE, MEDICINSKA SESTRA

### UVOD

Sinkopa je iznenadni prolazni gubitak svijesti i tonusa, uzrokovan difuznim i reverzibilnim poremećajem moždane funkcije zbog ishemije. Sinkopa je ishemični cerebralni napadaj (1). U hitnim pedijatrijskim ambulancama često čujemo nazive kolaps, nesvjestica i da je dijete

kolabiralo. Sinkopa je čest problem u pedijatrijskoj populaciji, većinom je etiološki nejasna, najčešće dobroćudna, ali može biti i predznak iznenadne smrti (2). Pet do 15% djece i adolescenata ima sinkopu između 8. i 18. godine. Jedno od petero djece doživi sinkopu prije 5-e godine života dok su prema nekim autorima sinkope prije 6-e godine vrlo rijetke. Kod 35% bolesnika sinkope recidiviraju tijekom godine dana (1). Najveća učestalost je u dobi od oko 15 godina i dvostruko veća u ženskog spola (3). Zbog učestalosti pojave sinkope među našim malim pacijentima i adolescentima, cilj ovog rada je napraviti kratak pregled o sin-

---

\*Klinika za pedijatriju,  
Klinički bolnički centar Osijek  
Fakultet za dentalnu medicinu i zdravstvo

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: moca.kira@gmail.com

kopi kroz dostupnu literaturu, medicinske i sestrinske radove koje smo pretraživali u bazama Pub Med i Medline u razdoblju od 2015. do 2022. godine uz ključne riječi: dijete, sinkopa, vazovagalna sinkopa.

#### Karakteristike sinkope

Za razliku od drugih cerebralnih napadaja i poremećaja, sinkopu karakteriziraju brzi početak, kratko trajanje te spontani i potpuni oporavak svijesti (4). Nakon sinkope dijete se sjeća događaja, a neurološki status prije i poslije sinkope je normalan, osim u slučaju nekih postojećih bolesti poznatih od ranije (1). Gubitak svijesti obično nastaje u stojećem, a rjeđe u sjedećem položaju te traje do 20 sekundi, iako nekada zna trajati i nekoliko minuta (3). Ono što također karakterizira sinkopu je početna, presinkopalna faza koja joj prethodi. Javljaju se prodromalni simptomi kao što su vrtoglavica i poremećaj ravnoteže, gubitak vida, poremećaj sluha, mučnina, bolovi u trbuhu, bljedoća, znojenje, nalet vrućine i osjećaj slabosti (1). Pacijenti stanje prije gubitka svijesti opisuju kao da prolaze kroz tunel, kao da im se cijela soba okreće, zacrnilo im se pred očima, zuji im u ušima i odjednom nemaju snage. Izostanak presinkope i prodromalnih simptoma može biti znak potencijalno ozbiljnih i životno ugrožavajućih stanja.

#### Etiologija

Sinkopa pripada većoj skupini poremećaja kojima je zajednički prolazni gubitak svijesti (engl. transient loss of consciousness - T-LOC). Te poremećaje dalje dijelimo na traumatske i netraumatske. Traumatski uzrok prolaznog gubitka svijesti je potres mozga, odnosno jasno prepoznata trauma koja je dovela do toga. Sinkopu zajedno s epileptičkim napadajima i psihogenom pseudosinkopom ubrajamo u netraumatske prolazne gubitke svijesti. Ono što jasno definira i razlikuje sinkopu

od ostalih poremećaja svijesti u ovoj skupini je prolazna hipoperfuzija mozga (3). Uzroci sinkopa su brojni, mogu biti autonomni, kardijalni, kardijalno opstruktivski, neurogeno psihogeni, metabolički, i nerijetko se isprepliću. Uzrok sinkope ostaje nepoznat u trećini slučajeva (4).

#### Klasifikacija sinkope

Najčešća podjela sinkopa je na kardiogene i neurokardiogene, a osnovna razlika među njima je prisutnost prodromalnih simptoma u neurokardiogenoj sinkopi. Neurokardiogena skupina sinkopa obuhvaća vazovagalnu, mikturicijsku sinkopu, zatim sinkopu uzrokovanu ortostatičkom hipotenzijom, migrenom kao i sinkopu vezanu uz kašalj ili čin gutanja. Uzroci kardiogenih sinkopa mogu biti bolesti koronarnih arterija, aritmije, strukturalne srčane greške, tumori, miokarditis, poremećaji strukture i funkcije lijeve srčane klijetke te plućna hipertenzija (1).

#### Neurokardiogene sinkope

Najčešći uzrok sinkopa kod djece i adolescenata su vazovagalne/neurogene sinkope koje nastaju kao posljedica vazovagalnog mehanizma koji uzrokuje hipotenziju i bradikardiju (Bezold-Jarisch reflex), a klinička slika rezultat je hipoperfuzije ponajprije u kori temporalnog režnja, a potom retikularne aktivirajuće substance u ponsu i srednjem mozgu. Prema mehanizmu nastanka može se podijeliti na vazodepresornu, kardioinhibitornu i miješanu, ovisno o tome radi li se o hipotenziji, bradikardiji ili o kombinaciji. Za većinu pedijatrijskih pacijenata karakteristična je upravo kombinacija hipotenzije i bradikardije (1, 5). Refleksna bradikardija i sinkopa mogu nastati tijekom češljanja, istezanja, ortodontskih zahvata, anomalija vratne kralježnice i traume zuba.

Vazovagalne sinkope uglavnom nastaju zbog jakih emocionalnih doživljaja kao što su strah, bol, vađenje krvi i cijepjenje ili zbog ortostatskog stresa, a mogu biti i isprovocirane febrilitetom, kašljem, mokrenjem, defekacijom, hipoglikemijom, hipovolemijom, anemijom i toksičnim učinkom nekih lijekova (1-3). Vazovagalne sinkope su dobroćudne no često imaju rekurentni karakter. Odvijaju se u 3 faze: presinkopa sa prodromalnim simptomima, zatim gubitak svijesti uz oporavak kroz 1-2 minute u ležećem položaju te potpuni oporavak vitalnih parametara tijekom 5-30 minuta uz moguću popratnu glavobolju, mučninu i/ili malaksalost (6).

Sinkopa uzrokovana ortostatskim stresom tipično je vezana uz dugotrajno stajanje (npr. na skupovima ili u crkvi) te je kod djece vrlo česta pojava. Za razliku od sinkope uzrokovane dugim stajanjem, ortostatska hipotenzija karakteristična je za naglo ustajanje odnosno zauzimanje uspravnog položaja te pad tlaka barem za 20 mmHg sistoličkog i 10 mmHg diastoličkog. Događa se unutar 3 minute od ustajanja, a simptomi su vrtoglavica, slabost, umor, palpitacije, znojenje, omaglica, tinitus te bol u donjem dijelu leđa ili u predjelu (3). Sindrom posturalne ortostatske tahikardije (engl. Postural orthostatic tachycardia syndrome - POTS) karakteriziran je porastom srčane frekvencije za više od 30 otkucaja/min nakon ustajanja, uz ostale simptome ortostatske hipotenzije, te je češći kod ženskog spola (3, 6).

Sinkope izazvane kašljem (tusigena), kihanjem, defekacijom, mokrenjem (mikturicijska), nakon jela (postprandijalna), rastezanjem tijela (stretching), gutanjem ili faringitisom (glasofaringealna) lako je prepoznati i svrstavamo ih u skupinu situacijskih sinkopa (2-4). Psihogeni pseudosinkopa obično je oblik somatizacije, viđa se u adolescenciji i nema okidajućeg čimbenika ili traume u anamnezi te joj često prethodi hiperventilacija. Hiper-

ventilacijom izazvana sinkopa obično se javlja kod anksioznosti, napadaja panike ili depresije i češća je kod adolescentica. Hiperventilacija dovodi do hipokapnije što rezultira konstrikcijom moždanih krvnih žila (7). Neurokardiogene sinkope mogu biti popraćene konvulzijama.

Oblik sinkope udružen s kratkotrajnim tonizmima i mioklonizmima čini konvulzivnu sinkopu. U 5-12% bolesnika udružena je sa vazovagalnom sinkopom. Za razliku od postupnog hipotoničnog rušenja u vazovagalnoj sinkopi, tonizmi u konvulzivnoj sinkopi mogu uz pad uzrokovati ukočenost tijela dok mioklonizmi mogu biti u obliku diskretnih trzaja perioralnih mišića, generalizirani, ali i zahvaćati cijelo tijelo. Složenim pokretima poput mljackanja, lizanja usnica, žvakanja, okretanja glave ili vokalizacije, također se može očitovati konvulzivna komponenta. Ugriz jezika pojavljuje se u generaliziranim toničko-kloničkim napadajima, ali vrlo rijetko u sinkopi (1, 3). Sinkopi često prethodi okomiti nistagmus uz devijaciju očne jabučice, a vizualne i slušne halucinacije pojavljuju se u 60% bolesnika.

Neurološke bolesti sa znakovima autonomne disfunkcije kao periferne polineuropatije, Guillain-Barreov sindrom, spinocerebelarna i strijatonigralna degeneracija također uzrokuju sinkopu. Mogu se pojavljivati u bolesnika koji boluju od epilepsije i mogu isprovocirati pravi epileptički anoksični napadaj. Migrena i moždani udar također mogu biti udruženi sa sinkopom (1, 2). Neurokardiogena sinkopa gotovo uvijek ima prodrome te ako sinkopa nastupi bez prodromalnih simptoma najprije treba pomisliti na kardiogenu sinkopu.

#### Kardiogene sinkope

Kardiogena sinkopa nema prodromalnih simptoma i presinkopalnu fazu, nastaje u naporu i praćena je tahikardijom zatim bradikardijom te bolovima u psi-

štu. Najčešći uzrok kardiogene sinkope je kompletni atrio-ventrikularni blok i bradikardija ispod 40 o/min. (Adams-Stokesov sindrom). Adams-Stokesov sindrom obuhvaća kardijalnu sinkopu udruženu s kratkim toničkim ili kloničkim napadajima, a napad nastaje 10-20 sekundi nakon početka asistolije (1).

Uz potpuni AV blok najčešći kardijalni razlozi sinkope koja dovodi do opasnih promjena mogu još biti produljen QT-interval u okviru Romano-Wardova sindroma, bolesti sinusnog čvora, supraventrikularna tahikardija ili fibrilacija udružene sa bradikardijom, stenoza izlaznog trakta lijeve ili desne klijetke, teška plućna hipertenzija, tamponada te opstrukcije u srcu nastalih prisustvom intrakardijalnih tvorbi (1, 5, 6).

Kardiogene sinkope zahtijevaju izrazito ozbiljan i temeljit pristup jer predstavljaju po život opasna stanja. Kod djece u čijoj obitelji postoji obiteljska anamneza o iznenadnoj smrti u osoba mlađih od 30 godina mogu biti povezane sa smrtnim ishodom. Povećan rizik smrtnog ishoda postoji i kod sinkopa koje nastaju za vrijeme napora ili vježbi, u ležećem položaju i kao odgovor na buku, strah te ekstremni emotivni stres (1).

#### Pristup, dijagnoza i liječenje

Kada dijete izgubi svijest i padne, obično ubrzo dolazi k svijesti. Postavljanjem tijela u vodoravni položaj, s odizanjem donjih ekstremiteta, može se ubrzati oporavak. Isti položaj ili posjedanje u presinkopalnoj fazi može spriječiti razvoj sinkope. Ključ pronalaženja većine uzroka sinkope nalazi se u pažljivo uzetim podacima o obiteljskoj i osobnoj anamnezi. Uzimanje detaljne anamneze uvelike doprinosi razjašnjenju etiologije jer se mogu utvrditi okolnosti i položaj u kojem se dogodio gubitak svijesti, događaji koji su neposredno prethodili sinkopi (temperatura, mokrenje, defekacija, vađenje krvi, dugotrajno staja-

nje), prisutnost prodromalnih simptoma ili simptoma nakon gubitka svijesti. U pedijatrijskoj populaciji sinkopama najčešće svjedoče roditelji malih pacijenata, nastavnici, prijatelji ili pak slučajni prolaznici od kojih u većini slučajeva možemo dobiti i bitne podatke o duljini trajanja sinkope, načinu disanja, boji kože djeteta kao i prisutnosti nekih abnormalnih pokreta. Važno je i je li sinkopa nastala tijekom napora, vježbanja ili u mirovanju (3, 4). U obradi je na prvom mjestu potrebno isključiti kardiogeni uzrok sinkope zatim diferencijalno i epileptičke napadaje.

Kod recidivirajućih sinkopa radi se tilt-table test, a izvodi se tako da se bolesnik nakon 20-minutnog mirovanja postavlja iz horizontalnog u vertikalni položaj u kojem ostaje 60 minuta. Cijelo vrijeme prima infuziju fiziološke otopine, a prate se puls i krvni tlak te snima EKG. Test je pozitivan ako bolesnik doživi presinkopu ili sinkopu što potvrđuje vazovagalnu etiologije sinkope (1).

Glavni dio liječenja je edukacija malih pacijenata ili adolescenata i njihovih obitelji o mjerama sprečavanja sinkope. Kod vazovagalnih sinkopa uz redovite obroke bitna je i dobra hidracija, te usvajanje fizikalnih postupaka kojima se sprečava nakupljanje krvi u donjem dijelu tijela, a time i gubitak svijesti. To je, uz spomenuto zauzimanje horizontalnog položaja sa podignutim nogama, još i napinjanje trbušnih mišića ili mišića ruku. Izbjegavanje provocirajućih okolišnih čimbenika preporuča se kod vazovagalnih, ali i ostalih refleksnih sinkopa. Kod bolesnika sa ortostatskom hipotenzijom savjetuje se unos dovoljno tekućine i soli (2, 3, 7). Liječenje kardiogenih sinkopa je kompleksno i ovisi o samom uzroku. Za većinu lijekova nema nedvojbenih dokaza o koristi njihove primjene kod sinkopa u djece (2).

#### ZAKLJUČAK

Sinkopa je najčešći paroksizmalni neepileptički napadaj u djece te je zbog visoke učestalosti važan za pedijatrijsko zbrinjavanje u hitnim ambulancama. Vazovagalne/neurogene sinkope su najčešće, uglavnom dobroćudne, te kod većine djece terapija nije potrebna već se preporuča promjena stila života. Sve sinkope nastale u naporu trebamo smatrati ozbiljnima. Sinkope u dječjoj dobi izazivaju tjeskobu i nelagodnu u djece i roditelja naročito ukoliko imaju rekurentni karakter te do razjašnjenja etiologije mogu bitno narušavati kvalitetu života cijele obitelji.

#### LITERATURA

1. Barišić N. Pedijatrijska neurologija, Medicinska naklada, Zagreb 2009.
2. Mardešić D. i suradnici Pedijatrija, Školska knjiga, Zagreb 2013.
3. Moya A, Sutton R, Ammirati F, Blanc JJ, Brignolle M, Dahm JB, i sur. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009): the Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2009; 30 (21): 2631-71.
4. Zadro I, Brinar V, Sinkopa. U: Brinar V. i sur. Neurologija za medicinare. Zagreb. Medicinska naklada, 2009; 267-71.
5. Pejčić L, Ratković-Janković M, Mileusnić-Milenović R, Vasić K, Nikolić I. Sinkopa kod dece i adolescenata. *Acta Facultatis Medicae Naissensis*. 2017; 34 (3): 193-8. doi: 10.1515/afmnai-2017-0017.
6. Radisavljević B, Mičić T, Krstić R, Mitrović S, Vuković N. Sinkopa i/ili kolaps kod pedijatrijskih pacijenata, *Southeast European Journal of Emergency and Disaster Medicine*. Vol. V, godina 2019, No. 1-2., pristupljeno 13.01.2023., Dostupno na: [https://seejournal.rs/008\\_Sinkopa\\_kolaps\\_Biljana\\_15-27.pdf](https://seejournal.rs/008_Sinkopa_kolaps_Biljana_15-27.pdf).
7. Bayram AK, Pamukcu O, Per H. Current approaches to the clinical assessment of syncope in pediatric population. *Childs Nerv Syst*. 2016; 32 (3): 427-36.

### Summary

#### WHAT DO WE NEED TO KNOW ABOUT SYNCOPE IN CHILDHOOD

Monika Čordaš, Karolina Kramarić

*According to the definition, syncope is a sudden, temporary and transient loss of consciousness and tone caused by a diffuse and reversible disorder of brain function caused by ischemia. Recovery occurs within seconds or minutes. PubMed and Medline databases were searched. All available works, nursing and medical literature from the period from 2015 to 2022 were reviewed. Several key words were used during the literature search: child, syncope, vasovagal syncope. Syncope is a common problem in the pediatric population. By the age of 18, approximately 15% of children experience at least one episode of syncope. Syncope reoccurs in 35% of patients within a year. There are many causes of syncope, and they are often intertwined. They can be autonomic, cardiac, cardiac obstructive, neurogenic, psychogenic, metabolic. Vasovagal syncope is the most common and occurs as a result of the vasovagal mechanism that causes hypotension and bradycardia. When a child loses consciousness and falls, they usually regain consciousness soon. By placing the body in a horizontal position with the lower extremities raised, recovery can be accelerated. The same position or sitting in the presyncopal phase can prevent the development of syncope. Syncope is a common event in young people and is usually of a harmless nature, however, it is necessary to clarify the etiology, which could have a potentially serious basis or cause life-threatening conditions. The aim of this paper is to present a brief overview of syncope through the literature. Syncope in childhood causes anxiety and discomfort in children and parents, especially if they have a recurrent character, and until the etiology is clarified, they can significantly impair the quality of life of the entire family.*

Descriptors: SYNCOPE, CHILD, NURSE

## MEDICINSKE SESTRE - VAŽAN ČIMBENIK U PROVOĐENJU NOVOROĐENAČKOG PROBIRA

IVA BILANDŽIJA KUŠ, ANA ŠKARIČIĆ, IVANA KRIŽIĆ,  
KORANA LIPOVAC, KSENIJA FUMIĆ\*

*Prošlo je pet godina od proširenja novorođenačkog probira u Republici Hrvatskoj na osam rijetkih bolesti. U proteklom smo razdoblju nastojali optimirati organizaciju i provođenje ovoga složenog programa. Međutim, uskoro su pred nama novi izazovi zbog proširenja novorođenačkog probira koji uključuju i metode molekularne dijagnostike. Cilj je ovog članka upozoriti na važnu ulogu medicinskih sestara svih profila u zadovoljavanju svih kriterija kvalitete nužnih za provođenje ovoga preventivnog programa zdravstvene zaštite.*

Deskriptori: NOVOROĐENAČKI PROBIR, SUHA KAP KRVI NA FILTARSKOM PAPIRU, MEDICINSKE SESTRE

### Uvod

Što smo naučili iz dosadašnjeg provođenja proširenoga novorođenačkog probira u Republici Hrvatskoj? Uvođenjem proširenoga novorođenačkog probira u Republici Hrvatskoj (RH) 2017. godine metodom tandemske spektrometrije masa na dodatnih šest bolesti (nedostatak acil-CoA-dehidrogenaze srednjih lanaca, nedostatak 3-OH-acil-CoA-dehidrogenaze dugih lanaca (izoliran ili kao dio manjka trifunkcionalnog proteina), nedostatak acil-CoA-dehidrogenaze vrlo dugih lanaca, nedostatak karnitinskog nosača, izovalerijanska acidurija i glutarna acidurija tipa I, uz ranije uvrštenu fenilketonuriju i konatalnu hipotireozu (TSH). U svrhu poboljšanja rada ovako složenog programa,

u kojem sudjeluju dionici svih medicinskih profila, odjel za laboratorijsku dijagnostiku nasljednih metaboličkih bolesti i novorođenački probir napravio je brojne promjene u svim fazama laboratorijskog procesa: predanalitičkim postupcima, analitičkom dijelu i postupcima nakon pozitivnog probira. Optimizacija radnog procesa, evaluacija postupnika za bolesti uvrštene u novorođenački probir, optimiziranje graničnih vrijednosti te analiza dostupnih podataka i izrada raznih izvještaja, rezultirali su poboljšanjima programa probira kako bi se dovoljno rano postavila dijagnoza i na vrijeme započela potrebna terapija i praćenje pacijenata (1).

U razdoblju od listopada 2017. do prosinca 2022. godine u novorođenačkom probiru otkriveno je i od posljedica bolesti spašeno 220 djece. No prednosti od novorođenačkog probira nemaju samo novorođenčad, nego i cijela obitelj pa su tako temeljem rezultata novorođenačkog probira otkrivene majke novorođenčadi koje nisu

\*Klinički zavod za laboratorijsku dijagnostiku  
Kliničkoga bolničkog centra i Medicinskog fakulteta  
Sveučilišta u Zagrebu

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: iva.bilandzija@kbc-zagreb.hr



znale za svoju bolest (otkrivene majke s manjkom karnitinskog nosača i glutarnom acidurijom tipa 1) te bolesna braća i sestre u presimptomatskoj fazi (2).

Kako testovi probira nisu dijagnostički testovi, već samo upućuju na novorođenčad koja mogu imati određen metabolički poremećaj, svaku postavljenu sumnju na određenu bolest u probiru treba potvrditi odgovarajućim potvrdnim testovima. Godine 2022. uveden je genski panel kojim se otkrivaju mutacije u genima za bolesti uvrštene u nacionalni program novorođenačkog probira RH. Genski panel služi kao potvrdni test nakon pozitivnog probira, ali ima i ulogu drugostupanjskog testa u slučajevima kada druge analize nisu dostupne.

Godine 2017. uspješno je završena prva faza informatizacije sustava (otvaranje službene e-adrese, nprobir@kbc-zagreb.hr i implementacija novorođenačkog laboratorijskog informacijskog sustava), čime se poboljšala razina sigurnosti i ukupna kvaliteta funkcioniranja nacionalnog programa. Druga faza informatizacije podrazumijeva povezivanje novorođenačkog laboratorijskog sustava sa sustavom e-novorođenčete, čime bi nam bila omogućena potpuna identifikacija pacijenata, praćenje sljedivosti uzoraka i točan izračun pokrivenosti novorođenačkog probira u RH.

#### Indikatori kvalitete u provođenju novorođenačkog probira

Kako bismo mogli kontinuirano pratiti i neprekidno poboljšavati provođenje novorođenačkog probira u Odjelu za laboratorijsku dijagnostiku nasljednih metaboličkih bolesti i novorođenački probir odabrali smo nekoliko uobičajenih indikatora za praćenje kvalitete rada sustava. Indikatori kvalitete koje pratimo jesu: vrijeme uzimanja uzoraka, vrijeme od uzimanja uzorka do dolaska u laboratorij, vrijeme od rođenja djeteta do potpunih rezultata novorođenačkog probira, broj neprihvatljivih

uzoraka za analizu te zadovoljavanje analitičkih kriterija prihvatljivosti (unutarnja i vanjska procjena kontrole kvalitete).

#### Vrijeme uzimanja uzoraka

Za uspješno provođenje proširenoga novorođenačkog probira od velike je važnosti osigurati odgovarajuće i pravodobno prikupljanje uzoraka iz rodilišta u RH. Preporučeno vrijeme uzimanja uzoraka za sve bolesti koje se probiru iz uzoraka suhe kapi krvi na filtarskom papiru jest između 48 i 72 sata djetetova života. To je vrijeme kada očekujemo porast karakterističnih analita za bolesti uvrštene u program probira, ali i jedan od parametara koji je ključan za korištenje poslijeanalitičkih postupnika (3).

Osim standardnog uzimanja uzorka svoj donošenju djetetu, potrebno je napomenuti da za nedonoščad (porodajna masa <1800 grama i/ili gestacijska dob <32 tjedna) treba uzeti tri kartice (4, 5). Prva kartica uzima se između 48 i 72 sata starosti, druga kartica s dva tjedna starosti, a treća s četiri tjedna starosti. Svaku 2. i 3. karticu potrebno je obilježiti napomenom "2. kartica" ili "3. kartica" (1). U tu svrhu dostupne su posebne naljepnice u žutoj, odnosno crvenoj boji koje je potrebno nalijepiti na kartice.

Radi lakšeg praćenja statusa pacijenta za svu novorođenčad za koju se traži ponovljeno uzimanje uzoraka (npr. 2. kartica zbog povišenog TSH ili 2. kartica zbog lošeg vađenja) karticu je potrebno odgovarajuće obilježiti napomenama zbog kojih se kartica šalje ("2. put TSH" ili "2. put loše vađeno"). Navedene nam informacije pomažu kako bismo na vrijeme prepoznali o kojem se uzorku suhe kapi krvi radi i pri upisu pravilno zaveli kartice u sustav. Posebnu pažnju potrebno je obratiti na djecu koja su otpuštena iz rodilišta prije 48 sati djetetova života i djecu koja su rođena kod kuće. U tim slučajevima ključnu ulogu imaju patronažne medicinske sestre koje

moraju biti informirane o važnosti pravilnog uzimanja uzoraka za novorođenački probir (1).

#### Vrijeme od uzimanja uzorka do dolaska u laboratorij

Nakon uzimanja uzoraka za novorođenački probir karticu je potrebno odgovarajuće posušiti (minimalno četiri sata, optimalno preko noći) i poslati prvoga radnog dana, bez odgađanja (neovisno o broju kartica) u Odjel za laboratorijsku dijagnostiku nasljednih metaboličkih bolesti i novorođenački probir (4).

#### Vrijeme od rođenja djeteta do potpunih rezultata novorođenačkog probira

Prema dosada prikupljenim i obrađenim podacima u 2020. godini, prosječno vrijeme od rođenja djeteta do potpunih rezultata novorođenačkog probira iznosilo je između tri i 10 dana, a za 2021. godinu između jedan i 8 dana. Kako bi se skratilo vrijeme od rođenja djeteta do rezultata analize, za djelatnike laboratorija uveden je dvosmjenski rad i rad subotom, što je omogućilo skraćivanje vremena od primitka uzorka do provođenja analize od pet na četiri dana.

#### Broj neprihvatljivih uzoraka za analizu

Minimalne kriterije prihvatljivosti kvalitete uzorka pratimo kroz broj nesukladnosti. Zbog toga se izrađuju mjesečni izvještaji o nesukladnosti u kojima se navodi broj i vrsta nesukladnosti po rodilištima. Minimalni kriteriji prihvatljivosti uzorka jesu: potpuno ispunjeni svi traženi podaci na kartici, uzorak uzet između 48 i 72 sata života, ispunjena minimalno tri iscrtana kruga s obje strane filtarskog papira (krv mora probiti na drugu stranu kartice kroz filtarski papir), neoštećen i potpuno posušen filtarski papir (6). Kada primimo

karticu koja ne zadovoljava minimalne kriterije prihvatljivosti kvalitete uzorka odmah obavještavamo rodilište e-porukom i tražimo novi uzorak suhe kapi krvi ili nadopunu administrativnih podataka na kartici. Obradom podataka u razdoblju od siječnja 2017. do siječnja 2019. godine imali smo 3% loše vađenih kartica zbog čega je za tu djecu bilo odgođeno provođenje novorođenačkog probira što može imati ozbiljne posljedice po zdravlje novorođenčeta. U razdoblju od siječnja 2020. godine do siječnja 2022. godine imali smo oko 1,7% neprihvatljivih uzoraka, dok smo u protekloj godini, od siječnja 2022. do siječnja 2023. imali samo 0,8% neprihvatljivih uzoraka. To nam pokazuje da su svi dionici novorođenačkog probira, a posebno medicinske sestre svih profila, svjesni važnosti kvalitete uzorka suhe kapi krvi. Nepravilno uzet uzorak krvi može odgoditi vrijeme postavljanja dijagnoze i dovesti do lažno negativnih rezultata probira.

#### Kontrola kvalitete analitičkog dijela procesa

U svakodnevnom radu provodimo unutarnju kontrolu kvalitete koja nam služi za praćenje rada analitičkog dijela procesa. Nekoliko puta godišnje sudjelujemo u šest različitih programa kontrole kvalitete neovisnih inozemnih organizatora, odnosno godišnje obradimo oko 50 uzoraka vanjske procjene kontrole kvalitete. Minimalni kriterij prihvatljivosti rezultata vanjske procjene kontrole kvalitete iznosi 90%, što smo u dosadašnjem radu uvijek uspješno zadovoljavali.

Svi navedeni kriteriji prihvatljivosti služe nam kako bismo obradom podataka mogli zaključiti koja su to područja koja bismo zajedničkim radom mogli poboljšati. Najvažniji kriterij za uspješno provođenje novorođenačkog probira dobar je uzorak suhe kapi krvi. Dobar uzorak suhe kapi krvi osigurava da djeca s rijetkim, ali po život opasnim stanjima budu na vrijeme

otkrivena i spašena od mogućih posljedica. Iscrpne upute za pravilno uzimanje uzoraka nalaze se na poleđini svake kartice za novorođenački probir kao i na edukacijskim plakatima poslanim svakom rodilištu (Upute za uzorkovanje krvi za novorođenački probir).

Cilj Nacionalnoga programa novorođenačkog probira jest pratiti rezultate probira, usvajati nova iskustva, sustavno informirati javnost o prednostima provođenja novorođenačkog probira, osigurati relevantno dijagnostičko i terapijsko praćenje, procjenjivati i unaprjeđivati sustav osiguranja kvalitete te kontinuirano proširivati programe novim bolestima.

#### Izazovi proširenja novorođenačkog probira na SMA tipa 1

Spinalna mišićna atrofija (SMA) tipa 1, najčešći tip od svih SMA, autosomno je recesivna nasljedna bolest koju karakterizira izrazito progresivan prirodni tijek koji je često dovodio do smrti već u dojenačkoj dobi. Unazad nekoliko godina optimizam bolesnicima i njihovim obiteljima donijelo je nekoliko modificirajućih terapija čija pravodobna primjena mijenja prirodni tijek bolesti: nusirensen koji se primjenjuje lumbalnom punkcijom intratekralno, risdiplam koji se primjenjuje na usta i genska nadomjesna terapija za jednokratnu primjenu u venu. Bitno je naglasiti da je potonja terapija dostupna oboljelima i u našoj zemlji, ovisno o kriterijima za primjenu pojedinoga terapijskog pristupa te prisutnosti eventualnih kontraindikacija za pojedine terapije. Učinkovitost ovih terapijskih pristupa umnogome ovisi o dobi početka terapije kao i prije usvojenim stupnjevima motoričkog razvoja djeteta. Prema smjernicama Europskog društva za dječju neurologiju idealno bi bilo započeti s terapijom do 14. dana od postavljanja dijagnoze u novorođenačkom razdoblju (7). Sva dosadašnja iskustva u primjeni modificirajućih terapija upućuju da je kašnjenje

u postavljanju dijagnoze bitan čimbenik o kojem ovisi tijek i ishod liječenja (8). Zbog toga se provođenje novorođenačkog probira na SMA nametnulo kao neizbježna potreba u svim zemljama u kojima je dostupno liječenje. Uvrštanje SMA u nacionalne programe novorođenačkog probira opravdano je i sukladno novim europskim preporukama (9). U manjem broju zemalja SMA je već sastavni dio nacionalnoga programa novorođenačkog probira (10, 11). Međutim, veći broj europskih zemalja u nekoj je od faza provođenja pilot programa optimiranja procesa. Pritom se laboratoriji koriste različitim metodama molekularne biologije koje u oko 95% slučajeva otkrivaju bolesnike. Cilj je svih tih metoda otkriti nositelje homozigotne delecije gena SMN1 u presimptomatskoj fazi bolesti koji mogu klinički manifestirati sve tipove SMA.

#### Promjene koje donosi uvođenje SMA u novorođenački probir

Unazad godinu dana i RH se aktivno priprema za takav pristup novorođenačkom probiru. U tu svrhu prilagođen je izgled kartice za uzimanje kapljica krvi na filtarski papir (Slika 1).

Razlika od prethodne kartice odnosi se na neke administrativne podatke o djetetu. Međutim, najvažnija izmjena napisana je na stražnjoj strani: upute za uzimanje krvi, a odnosi se na potrebu pravilnog ispunjavanja svih četiriju iscrtanih krugova (ili minimalno tri kruga) s kapljicama krvi.

To je nužno zbog toga što se ista kartica koristi za određivanje analita različitim tehnologijama: spektrofotometrija, tandemska spektrometrija masa, metode molekularne biologije. Osim toga, dio uzorka krvi potrebno je sačuvati jer se kartice sukladno prihvaćenim preporukama za novorođenački probir moraju pohraniti u odgovarajućoj arhivi pet godina.

**MOLIMO OBAVEZNO UPISATI SVE PODATKE U RUBRIKE VELIKIM, TISKANIM SLOVIMA!**

**Podaci o majci:**  
 Prezime majke: \_\_\_\_\_  
 Djevojačko prezime majke: \_\_\_\_\_  
 Ime majke: \_\_\_\_\_  
 Adresa (ulica, broj, mjesto): \_\_\_\_\_  
 Poštanski broj: \_\_\_\_\_  
 Telefon: \_\_\_\_\_

**Podaci o djetetu:**  
 Prezime djeteta: \_\_\_\_\_  
 Ime djeteta: \_\_\_\_\_  
 Datum rođenja: dan mj. god. sat  
 \_\_\_\_\_  
 Spot: M  Ž   
 Porodajna masa (g): \_\_\_\_\_  
 Gestacijska dob (tjedni): \_\_\_\_\_  
 Datum i vrijeme uzimanja uzorka: dan mj. god. sat  
 \_\_\_\_\_

**Prvi mliječni obrok:**  
 dan mj. god. \_\_\_\_\_  
 glukoza  
 Infuzija: aminokiseline  
 lipidi

**ŽIG USTANOVE - RODILIŠTA**  
 Telefon: \_\_\_\_\_

Bubrežno zatajenje:  
 Ugroženo dijete:  
 Žutica:  
 Antibiotici:  
 Transfuzija krvnih derivata: (uklj. plazmu i eksanguinotransfuziju)

Potpis osobe odgovorne za uzorkovanje: \_\_\_\_\_

Slika 1.

Kartica s filtarskim papirom za uzimanje krvi za novorođenački probir - prednja strana.

S obzirom na to da se za analizu SMA koriste tehnologije molekularne biologije, odnosno analiza DNA novorođenčeta, od velike je važnosti sačuvati sterilnost uzorka. Uzorak se nikada ne bi smio dirati bez zaštitne opreme (rukavice, medicinske maske), potrebno je izbjegavati sve potencijalne izvore kontaminacije (kapanje krvi iz spremnika s antikoagulansom EDTA i heparinom) te, nakon odgovarajućeg sušenja, pohraniti u prozirnu foliju. Posušene kartice potrebno je slati u laboratorij svakoga radnog dana neovisno o broju rođene djece, što je iznimno važno za probir na SMA zbog pravodobnog postavljanja dijagnoze i što ranije započete terapije.

#### Zaključak

Novorođenački probir složen je program za čije je uspješno funkcioniranje potreban dobro organiziran i usklađen rad svih dionika različitih medicinskih profila, odgovarajuća podrška državnih ustanova i suradnja roditelja. U proteklih pet godina proširenja probira metodom tandemske spektrometrije masa uvidjeli smo da je najvažniji kriterij za dobre rezultate probira kvalitetan uzorak suhe kapi krvi zbog čega veliku važnost u provođenju Nacionalnoga programa imaju medicinske sestre svih

profila. Međutim, i dalje je potrebna kontinuirana izobrazba, a kako bismo mogli upozoriti i na vrijeme spriječiti moguće probleme. S obzirom na početak rekonstrukcije zagrebačkih rodilišta i proširenje programa probira na SMA za koju je bitno u što ranijoj životnoj dobi postaviti dijagnozu i započeti terapiju, svjesni smo da je izrazito zahtjevno osigurati sve uvjete za uspješno provođenje probira. Potreban je veliki trud na svim razinama kako bi novorođenački probir teкао neometano i uvjerenja smo da će suradnja među svim njegovim dionicima i dalje ostati uspješna.

#### Literatura

1. Bilandžija I, Barić I, Škaričić A, Zekušić M, Križić I, Petković Ramadža D, Žigman T, Fumić K. Program proširenoga novorođenačkog probira u Republici Hrvatskoj - zahtjevi i izazovi pravilnog uzimanja suhe kapi krvi, Paediatrica Croatica. Supplement (1330-724X) 62 (2018); 1; 10-14.
2. Lisa A Schimmenti, Eric A Crombez, Bernd C Schwahn i sur. Expanded newborn screening identifies maternal primary carnitine deficiency, Molecular Genetics and Metabolism 2007; 90 (4): 441-5.
3. Giancarlo la Marca, Mass Spectrometry in Clinical Chemistry: the case of Newborn Screening, Journal of Pharmaceutical and Biomedical Analysis (2014).

4. Public Health England, Guidelines for Newborn Blood Spot Sampling (Internet), 2016 (March 31). Dostupno na: [https://www.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment\\_data/file/54181/Handbook\\_March\\_2016\\_v1.0.pdf](https://www.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment_data/file/54181/Handbook_March_2016_v1.0.pdf).
5. Clinical and Laboratory Standards Institute (Internet), 2014 (October 23). Newborn Screening DVD | Informational Video. Dostupno na: [https://www.youtube.com/watch?v=EnpByF\\_LgxA](https://www.youtube.com/watch?v=EnpByF_LgxA).
6. Roanna S. George and Stuart J. Moat, Effect of Dried Blood Spot Quality on Newborn Screening Analyte Concentrations and Recommendations for Minimum Acceptance Criteria for Sample Analysis, *Pediatric Clinical Chemistry*, 2016; 62 (3): 466-75.
7. Kirschner J, Butoianu N, Goemans N i sur. European ad-hoc consensus statement on gene replacement therapy for spinal muscular atrophy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2020; 28: 38-43.
8. Dangouloff T, Servais L. Cinical Evidence Supporting Early Treatment Of Patients With Spinal Muscular Atrophy: Current Perspectives. 2019, *Ther Clin Risk Manag*. 2019; 2 (15): 1153-61.
9. European Alliance for Newborn Screening in SMA. Whitepaper - Spinal muscular atrophy: screen at birth, save lives. March 2021.
10. Boemer F, Caberg JH, Dideberg V, Dardanne D, Bours V, Hiligsmann M i sur. Newborn screening for SMA in Southern Belgium. *NMD* 2019; 29 (5): 343-9.
11. Vill K, Kölbl H, Schwartz O i sur. One year of newborn screening for SMA - results of a German Pilot Project. *J Neuromuscul Dis*. 2019; 6 (4): 503-15.

### Summary

#### NURSES AND THEIR IMPORTANT ROLE IN IMPLEMENTATION OF NEWBORN SCREENING

*Iva Bilandžija Kuš, Ana Škaričić, Ivana Križić, Korana Lipovac, Ksenija Fumić*

*Five years ago, the newborn screening in Croatia was expanded to include eight rare diseases. In this past period we have tried to optimize the organization and implementation of this complex program. Ahead of us are soon new challenges to further expand newborn screening and they involve molecular diagnostic methods. The aim of this paper is to point to a significant role of nurses of all practice profiles in meeting the criteria necessary to carry out this preventive health care program.*

Descriptors: NEWBORN SCREENING, DRY BLOOD SPOT ON A FILTER PAPER, NURSES

## BRIGA ZA NEUROLOŠKI RAZVOJ KROZ RAZVOJNU SKRB I SKRB USMJERENU NA OBITELJ

KAROLINA KRAMARIĆ<sup>1,2</sup>, MONIKA ČORDAŠ<sup>1</sup>

*Prijevremeno rođena djeca su u većem riziku za razvoj kognitivnih, senzornih, motoričkih i bihevioralnih poteškoća u odnosu na djecu rođenu u terminu. Najčešći razlog tome su rana ozljeda mozga i poremećaj u razvoju mozga. Od prvog dana života potrebno je provoditi strategije sprječavanja neuroloških oštećenja koja bitno utječu na kvalitetu života djeteta. Provedeno je pretraživanje baza Pub Med i Medline. Pregledani su svi dostupni radovi, smjernice i preporuke, sestrinske i medicinske literature iz razdoblja 2017. godine do 2022. godine. Tijekom pretraživanja literature korišteno je nekoliko ključnih riječi: neurorazvojna skrb, skrb usmjerena na obitelj, djeca. Nedonoščad i bolesna novorođenčad se skrbe u Neonatalnim jedinicama intenzivne skrbi (Neonatal Intensive Care Unit - NICU) u kojima se često suočavaju s mnogim stresorima poput buke, jakog svjetla, bolnih stimulacija i nedostatkom kontakta s roditeljima. Pretjerano senzorno opterećenje odnosno stresori mogu negativno utjecati na neurobihevioralni razvoj se koji može manifestirati poremećajem funkcije u kasnijem rastu i razvoju te smanjenom kvalitetom života djeteta. Prijevremeno rođenje djeteta negativno utječe na psihološki status roditelja koji se očituje uznemirenošću, tjeskobom i pretjeranom brigom za trenutno stanje djeteta i njegovu budućnost. Skrb usmjerena na obitelj opisuje se kao pristup zdravstvenoj skrbi koji uključuje planiranje, provođenje intervencija i evaluaciju usmjerenu na pozitivan odnos i interakciju između obitelji, zdravstvenih djelatnika i pacijenta. Nadalje, podrazumijeva brigu o obitelji, uključivanje roditelja kao aktivnog sudionika u proces skrbi djeteta, empatiju, integritet obitelji te transformaciju njihova znanja. Skrb usmjerena na obitelj, kao i razvojna skrb pokazala se obećavajućim pristupom za djecu vrlo rane dobi s ciljem bržeg oporavka djeteta, povoljnijim neurološkim i bihevioralnim ishodom, zadovoljstvom roditelja te smanjenjem troškova hospitalizacije. Cilj ovog rada je prikazati pristupe skrbi kojima se omogućava bolja kvaliteta života djeteta nakon izlaska iz NICU. Pristupi skrbi poput razvojne skrbi u neonatologiji, individualizirane razvojne skrbi, skrb osnaživanjem roditelja, imaju elemente skrbi usmjerene na obitelj te dokazano imaju pozitivne utjecaje na medicinske i neurorazvojne ishode. U eri povećanog preživljavanja nedonoščadi (i ekstremno niske rodne mase) neophodno je voditi brigu o sprječavanju neuroloških i razvojnih poteškoća djeteta kroz dokazano učinkovite koncepte skrbi kako bi se smanjio razvoj neuroloških poteškoća te omogućila što bolja kvaliteta života djeteta u budućnosti.*

<sup>1</sup>Klinika za pedijatriju, Klinički bolnički centar Osijek

<sup>2</sup>Fakultet za dentalnu medicinu i zdravstvo

Deskriptori: RAZVOJNA SKRB, SKRB  
USMJERENA NA OBITELJ,  
NICU, DJECA

Adresa za dopisivanje:

E-mail: karolina.kramaric@gmail.com

## UVOD

Rođenje djeteta radosno je iskustvo za većinu obitelji. Stalna fizička blizina majke i djeteta od samog rođenja, osobito kroz provođenje kontakta "koža na kožu" doprinosi razvoju privrženosti i uspješnom dojenju. Proces privrženosti temeljan je za rast i razvoj djeteta. Za neke obitelji, međutim, iskustvo rođenja djeteta je daleko od očekivanog.

Prijem bolesnog novorođenčeta u Neonatalnu jedinicu intenzivne skrbi (Neonatal Intensive Care Unit - NICU) može biti izuzetno stresno iskustvo, kako za novorođenče, tako i za njegovu obitelj. Separacija majke i novorođenčeta je stresna, neprirodna i iznimno emotivna. Zbog toga interakcija roditelja i novorođenčeta može biti znatno otežana. Razdvajanje majke i novorođenčeta, fizičko okruženje s alarmima, glasnim i prodornim zvukovima, opremom za nadzor novorođenčeta, medicinskim intervencijama koje su često bolne te osjećaj neizvjesnosti i nedostatka kontrole nad onim što novorođenče doživljava mogu doprinijeti stresu i lošem iskustvu poroda. Sve to ima dugoročne posljedice na privrženost roditelja i djeteta, neuro bihevioralni razvoj novorođenčeta, mentalno zdravlje roditelja te obiteljsko funkcioniranje (1). Oko 5 do 18% novorođenčadi se rodi prerano. U prvoj godini života biološki, okolišni i socijalni čimbenici utječu na rani motorički i neuro bihevioralni razvoj (2).

Hospitalizirana nedonoščad u NICU preživljava zahvaljujući medicinskom i tehnološkom napretku u području neonatalne skrbi, no to iskustvo predstavlja i rizik od stjecanja razvojnih poteškoća u motoričkom, senzornom, emocionalnom, socijalnom i kognitivnom razvoju. Stresni podražaji kojemu je nedonošče izloženo u NICU povezani su s promjenama u cerebralnoj strukturi i funkciji te su mogući uzroci poremećaja u psihomotornom

razvoju koji utječu na kvalitetu života. U neonatologiji 21. stoljeća intervencije u NICU su proširile fokus od preživljavanja na zaštitu i prevenciju razvojnih poteškoća. Razvio se integralan pogled na nedonošče i njegov aktivni odnos prema fizičkom i socijalnom okruženju. To uključuje djetetovu interakciju s obitelji i okolinom koja utječe na razvoj nedonoščeta u specifičnom okruženju potpuno različitom od intrauterinog u razdoblju djetetove velike vulnerabilnosti (3).

Cilj ovog rada je prikazati pristupe skrbi kojima se omogućava bolja kvaliteta života djeteta i nakon izlaska iz NICU. Provedeno je pretraživanje baza Pub Med i Medline. Pregledani su svi dostupni radovi, smjernice i preporuke, sestrinske i medicinske literature iz razdoblja 2017. godine do 2022. godine. Tijekom pretraživanja literature korišteno je nekoliko ključnih riječi: neurorazvojna skrb, skrb usmjerena na obitelj, djeca

## Razvojna skrb

Razvojna skrb je okvir za pružanje skrbi koji podupire neuro bihevioralni razvoj. Orijeantiran je na široku preventivnu usmjerenu na sprječavanje razvojnih poteškoća nedonoščadi. Razvojna skrb je pristup utemeljen na procjeni i prilagodbi prema potrebama nedonoščeta, za razliku od usmjerenosti na zadatak i rutinsku skrb. Podrazumijeva holistički pristup nedonoščetu, obitelji i okolini te se u skladu s tim pruža interdisciplinarna skrb. Razvojna skrb je metoda koja promiče stabilnost (autonomnog i motoričkog sustava, stabilnost stanja svijesti i regulacije pažnje) i smanjuje prevalenciju znakova prepoznatljivih poremećaja minimiziranjem negativnih utjecaja iz okoline (4). Razvojna skrb sastoji se od širokog raspona medicinskih i sestrinskih postupaka koje pomažu u smanjenju stresa nedonoščadi u NICU te omogućuju optimalan neuro bihevioralni razvoj nedonoščeta. Uključuju planiranu i individua-

liziranu njegu, izbjegavanje stimulacije i stresa, poticanje mehanizama samoregulacije, pružanje potpore i aktivno uključivanje roditelja u skrb za vlastito dijete.

Intervencije se provode kroz primjenu strategije pozicioniranja i "handlinga", redukcijom štetnih okolišnih utjecaja poput buke, jakog svjetla i dodira, osiguravanjem sna i spavanja, terapijskog dodira, Kangaroo njege, omogućavanje nenutritivnog sisanja, njušnim i okusnim stimulacijama, ublažavanjem boli te aktivnim uključivanjem roditelja u skrb. Najorganiziraniji neurorazvojni program u NICU je novorođenačka individualizirana razvojna skrb i nadzor (Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program - NIDCAP). Program uključuje individualiziranu skrb i njegu, edukaciju NICU djelatnika te 24 satnu prisutnost roditelja i obitelji. NIDCAP podrazumijeva i pružanje podrške cijeloj obitelji, pomoć roditeljima u kontroli emocionalnih reakcija, poticanje psihosocijalnog funkcioniranja te smanjenje stresa.

## Skrb usmjerena na obitelj

Praksa skrbi usmjerene na obitelj (Family Centered Care - FCC) i integrirane skrbi za obitelj promiče aktivno sudjelovanje roditelja u skrbi za novorođenče u NICU, prepoznajući roditelja kao članove tima te pomaže roditeljima u donošenju odluka što im daje osjećaj odgovornosti (1). Razvojna skrb usmjerena na obitelj (Family Centered Developmental Care - FCDC) često se opisuje kao sastavni i neizostavni dio holističke i individualizirane skrbi. Iako se definicije razlikuju, opće je prihvaćeno da FCDC stavlja potrebe nedonoščeta u kontekst obitelji prepoznajući roditeljsku ulogu ključnom u pružanju, planiranju skrbi i donošenju odluka, a nedonošče stavlja u okruženje njegove obitelji gdje prirodno i pripada. Cilj koncepta FCDC je skrbiti za nedonoščad na način koji im omogućuje postizanje njihovog punog potencijala,

smanjenje negativnih posljedica vezanih uz nedonešenost ili bolest ponajviše neurorazvojna odstupanja. Značajne koristi FCDC uključuju poboljšano povezivanje i privrženost djeteta i roditelja, učinkovito dojenje, poboljšane ishode mentalnog zdravlja te reduciranu duljinu hospitalizacije (4). Cilj skrbi usmjerene na obitelj je pozitivna interakcija obitelji, zdravstvenih djelatnika i pacijenata. FCDC se smatra najhumanijom filozofijom skrbi te je kao takvu u cijelosti treba promicati u klinička skrb. Skrb usmjerena na obitelj je pristup skrbi kojemu je fokus uključenost članova obitelji te naglašava emocionalne, socijalne i razvojne potrebe djeteta. FCC podrazumijeva zdravstveni pristup koji uključuje planiranje, provođenje i evaluaciju usmjerenu na ravnopravan pozitivan odnos obitelji i zdravstvenih djelatnika. Načela FCC opisani su kao očuvanje dostojanstva, dijeljenje informacija, uključivanje obitelji u skrb i donošenje odluka, empatija, integritet obitelji i transformaciju znanja roditelja. Centralni fokus FCC je educiranje roditelja kao primarnog njegovatelja i pružanje psihosocijalne pomoći. Takav pristup se pokazao učinkovitim omogućavajući brži oporavak, emocionalnu i bihevioralnu podršku djetetu, zadovoljstvo roditelja i smanjivanje troškova hospitalizacije (2).

Briga o više novorođenčadi u istom prostoru NICU povijesno je bila jedina dostupna opcija za pružanje skrbi novorođenčadi i njihovim obiteljima. Takvi otvoreni prostori omogućuju zdravstvenim djelatnicima praćenje nekoliko novorođenčadi istovremeno, ali nude ograničene mogućnosti za prisutnost i privatnost roditelja. Tijekom vremena prepoznata je važnost prostornih uvjeta koji roditeljima omogućuju aktivno sudjelovanje u skrbi u manje stresnom okruženju. Stoga se NICU odmiču od prostornog koncepta otvorenih prostora u jedinice s privatnim obiteljskim sobama. Provedena istraživanja pokazala su da su roditelji više uključeni u skrb te provode više vremena sa svojom novorođenčadi u

takvim obiteljskim sobama. Njihova povećana prisutnost pojačava emocionalnu vezu između roditelja i novorođenčadi, a intimna atmosfera omogućava privatnost, olakšava interakciju roditelja i novorođenčeta te provođenja metode kontakta koža na kožu. Prema istraživanjima prisutnost roditelja ima pozitivan utjecaj na smanjivanje stresa, porast tjelesne mase novorođenčeta, smanjenu smrtnost, manja je učestalost razvoja sepse i bronhopulmonalne displazije, bolji kognitivni razvoj djeteta, bolju laktacija u majke te uspješnije dojenje. Mehanizmi ovih dobrobiti nisu poznati kao ni onih vezanih uz iskustva roditelja (5).

Potrebno je obratiti pozornost na moguće poteškoće u ovom pristupu skrbi, u smislu povezivanja i komunikacije roditelja sa zdravstvenim djelatnicima, osjećaju smanjene informiranosti i smanjenom uključivanju u donošenje odluka i posljedničnom "gašenju" roditeljskih osjećaja. Roditelji također mogu doživjeti usamljenost i izolaciju jer je teže upoznati druge roditelje i dobiti podršku onih sa sličnim iskustvima. Iz tog razloga danas se provode mnoga istraživanja na tom području, a u bolnicama u kojima se provodi razvojna skrbi i skrbi usmjerena na obitelj može se organizirati individualna podrška s roditeljem hospitaliziranog novorođenčeta, a i grupna podrška okupljajući roditelje sa sličnim iskustvima (5). Jedna od mogućih poteškoća je da se roditelji žele uključiti u brigu o svom djetetu, ali se osjećaju previše nemoćno, tjeskobno i preopterećeno da bi to učinili u NICU. Međutim, stres i nedostatak roditeljskog osjećaja nije uvijek u korelaciji s težinom stanja djeteta. Medicinska skrbi novorođenčeta obično je prioritet, a okruženje NICU (zdravstveno stanje novorođenčeta i visokotehnoški uređaji) mogu biti prepreka roditeljskoj prisutnosti i sudjelovanju. Stoga je na pojedinačnim neonatalnim jedinicama intenzivne skrbi da promiču pozitivno okruženje za obitelji kako bi pomogli roditeljima da razumiju

ponašanje i potrebe svog djeteta te ih potaknu da sudjeluju u skrbi za svoje novorođenče (1).

Istraživanja pokazuju da FCDC nije implementirana u svom maksimalnom potencijalu. Iako su načela globalno dobra poznata, provođenja u praksi su često nedosljedna, parcijalna i sporadična. Često je to nenamjerno, a problem je obično u svojevrsnom nedostatku u neonatalnoj skrbi koji može biti vezan uz nedostatak zdravstvenih djelatnika, organizacijskog karaktera, nedostatak edukatora, mogućnosti neformalne edukacije itd. U NICU gdje izostaju standardi FCDC, isti postaju sekundarni u odnosu na preživljavanje novorođenčadi. Poznavajući važnost kvalitete života nakon preživljavanja, bitno je reći kako su preživljavanje i odgovarajuća skrbi koja sprječava morbiditete i osigurava kvalitetno odrastanje postaje jednako bitna.

Za uspješno provođenje FCDC potreban je educiran multidisciplinarni tim iz područja razvojne skrbi i skrbi usmjerene na obitelj. Tim se može kolektivno istovremeno educirati ili će djelatnike NICU individualno educirati službeni edukator koji bi provođenje pojedinih segmenata FCDC trebao i supervizirati. Osim zadovoljavanja svih segmenata FCDC iznimno je važno posvetiti vrijeme edukaciji roditelja koja treba biti standardizirana i individualizirana. Cijela filozofija skrbi temelji se ideji da su roditelji primarni njegovatelji, a medicinske sestre i liječnici su primarni podržavatelji koji ujedno nadziru sve postupke u skrbi (4).

Medicinske sestre u NICU provode najviše vremena s novorođenčadi te su zbog toga često odlučne preuzeti vodstvo u interdisciplinarnim timovima za cjelovit pristup novorođenčetu s ciljem poboljšanja ishoda liječenja te smanjenja rizika i komplikacija koje mogu biti posljedica hospitalizacije u NICU. Pristup neonatalnoj skrbi koji nastoji poboljšati kvalitetu života ge-

nerirala je promjene u praksi NICU kroz razvojnu skrbi te skrbi usmjerenu na obitelj kojima se provodi skrbi prilagođena fiziološkim i razvojnim potrebama novorođenčadi i njihovih obitelji. FCC saznanja činjenično potvrđuju da se najbolji rezultati u zdravstvenoj skrbi postižu kada je obitelj novorođenčeta aktivno uključena u brigu o emocionalnim, socijalnim i razvojnim potrebama novorođenčeta. To podrazumijeva promjene u elementima kao što su: fizičko okruženje NICU (individualni prostori za obitelji), komunikacija (sudjelovanje u donošenju odluka), te stavovi zdravstvenih djelatnika NICU. Prema teoriji na kojoj je utemeljen NIDCAP navodi se da novorođenčad posjeduje sposobnost komunikacije svojih potreba kroz fiziološke i bihevioralne znakove. Primarni skrbnici i zdravstveni djelatnici moraju znati protumačiti neonatalnu komunikaciju kroz ponašanje i stanje djeteta kako bi prilagoditi intervencije. Ponašanje nedonoščeta koje reflektira stres, obranu i defanzivno ponašanje zahtjeva modifikaciju skrbi i okoline NICU. Razvojna skrbi je usmjerena na optimizaciju okruženja NICU: svjetla; zvukovi; položaj novorođenčeta; manipulacija; upravljanje boli i sudjelovanje obitelji kroz ulogu primarnog njegovatelja svog djeteta (3).

#### ZAKLJUČAK

Iako se o dobrobiti razvojne skrbi prvi put raspravljalo prije 30 godina i sada ju mnogi vide kao temeljni aspekt moderne neonatologije. Skrbi usmjerena na obitelj, kao i razvojna skrbi pokazala se obećavajućim pristupom za djecu vrlo rane dobi s ciljem bržeg oporavka djeteta, povoljnijim medicinskim i neurorazvojnim ishodom, zadovoljstvom roditelja te smanjenjem troškova hospitalizacije. To su sigurne i učinkovite strategije s pozitivnim kratkoročnim i dugoročnim ishodima za roditelje i novorođenčad. Za podršku omogućavanja razvoja bliskosti roditelja i novorođenčeta i provođenje skrbi koja ispunjava elemente

skrbi usmjerene na obitelj potrebna je sustavna promjena u smislu edukacije te posljedičnim promjenama u promišljanju te visokim vrednovanjim NIDCAP i FCC. U eri povećanog preživljavanja nedonoščadi (i ekstremno niske rodne mase) neophodno je voditi brigu o sprječavanju neuroloških i razvojnih poteškoća djeteta kroz dokazano učinkovite koncepte skrbi kako bi se smanjio razvoj neuroloških poteškoća te omogućila što bolja kvaliteta života djeteta u budućnosti. Briga o neurobihevioralnom razvoju počinje od prvog dana djetetova života.

#### LITERATURA

1. Soni R, Tscherning C. Family-centred and developmental care on neonatal unit. *J Pediatr Child Health*. 2021; 1 (31): 18-23.
2. Raghupathy KM, Rao BK, Nayak SR, Spittle AJ, Parsekar SS. Effect of family-centered care interventions on motor and neurobehavior development of very preterm infants: a protocol for systematic review. *BMC*. 2021; 10 (59): 2-8.
3. Hernandez NL, Grillo MH, Lovera A. Strategies for neonatal developmental care and family-centered neonatal care. *Invest Educ Enferm*. 2016; 34 (1): 105-12.
4. Armstrong EK, Ball AL, Leatherbarrow J. Constructing a programme of change to improve the provision of family-centred developmental care on neonatal unit. *Infant*. 2012; 3 (8): 86-90.
5. Kainiemi E, Hongisto P, Lehtonen L, Pape B, Axelin A. Effects of single family room architecture on parent-infant closeness and family centred care in neonatal environments - a single-center pre-post study. *J Perinatol*. 2021; 41: 2244-51.

## Summary

### CARE FOR NEUROLOGICAL DEVELOPMENT THROUGH DEVELOPMENTAL CARE AND FAMILY CENTERED CARE

Karolina Kramarić, Monika Čordaš

*Preterm born infants are at high risk of impaired cognitive, sensory, motor and behavioral development when compared to full-term infants. The most common reason for this is early brain injury and impaired brain development. From the first day of life, it is necessary to implement strategies to prevent neurological damage that significantly affects the quality of life of the child. The databases of PubMed and Medline were searched. All available papers as well as clinical guidelines and recommendations, nursing and medical literature from 2017 to 2022 have been evaluated. Several keywords were used during the literature search: developmental care, family-centered care, children. Preterm infants and sick newborns are usually admitted in neonatal intensive care (NICU) to provide special care and management and due to that often faces many stressful situations such as noise, bright lights, painful stimulations and interventions and lack of parental contact. Excessive sensory load or stressors may negatively impact on neuromotor and behavioral development which can be manifested as impaired function in child's growth and development and reduced quality of life of the child. Birth of a very preterm infant affects the mental well-being of the parents leading to distress and anxiety and excessive concern for the current state and the future of the child. Family-centered care (FCC) is described as a healthcare approach that includes planning, delivery and evaluation focused on a positive relationship and interaction among family, health care professionals, and the patient. Furthermore, it implies family care, involvement of parents as active participants in the child care process, empathy, family integrity and the knowledge transformation. Family-centered care as well as developmental care has shown to be a promising approach for children by providing faster recovery, more favorable neurological and behavioral outcomes, parental satisfaction, and reduced cost due to hospitalization. This paper is a brief overview of care approaches that enables a better quality of life for the child after leaving the NICU. Approaches such as Developmental care, Newborn Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP) and Creating Opportunities for Parent Empowerment (COPE), have elements of family-centered care (FCC) which are shown to be beneficial on medical and developmental outcomes of preterm infants. In the era of increased survival of premature babies (and extremely low birth weight), it is necessary to take care of the prevention of neurological and developmental difficulties of the child through proven effective care concepts in order to reduce the development of neurological difficulties and enable the best possible quality of life of the child in the future.*

Descriptors: DEVELOPMENTAL CARE, FAMILY CENTERED CARE, NICU, CHILDREN

## PARASOMNIJE DJEČJE DOBI

IVANA MARUŠIĆ KRNIĆ\*

*Uvod: Poremećaji spavanja čest su i značajan socioekonomski i zdravstveni problem u djece i njihovih obitelji. Parasomnije su skupina poremećaja spavanja obilježena neuobičajenim i neželjenim noćnim ponašanjem. Često su benigne naravi i spontano prolaze sazrijevanjem, ali mogu biti dramatične i imati neželjene ishode, pogotovo u djece s komorbiditetima.*

*Razrada teme: Parasomnije pobuđenosti su NREM parasomnije iz dubokog NREM sna, u prvoj polovini noći. Najzastupljenije su smetena pobuđenost, noćni strahovi i mjesecarenje. Nakon epizode NREM parasomnije djeca mogu biti konfuzna ili smetena i ne sjećaju se događaja. REM parasomnije se događaju u drugoj polovini noći iz REM sna, a najznačajnije su noćne more, paraliza spavanja i poremećaj ponašanja u REM-u. Epizode parasomnija ponekad je teško razlikovati od noćnih epilepsija poput hipermotorne epilepsije povezane sa spavanjem, što predstavlja velik izazov kliničarima. Polisomnografija i cjelonoćna elektroencefalografija s video monitoringom su metode koje se izvode u specijaliziranim laboratorijima za poremećaje spavanja, u cilju diferencijalne dijagnostike poremećaja spavanja različite etiologije. Prikazom pacijenata s parasomnijama i komorbiditetima dodatno će se ukazati na specifičnosti noćnih snimanja i važnost edukacije osoblja iz područja medicine spavanja.*

*Zaključak: Pravovremeno postavljanje dijagnoze parasomnije i isključivanje postojanja drugih bolesti i poremećaja omogućava izbjegavanje brojnih dijagnostičkih pretraga ili nepotrebnog uvođenja antiepileptičke terapije te umanjuje stres djeteta i obitelji. Higijena spavanja važna je terapijska mjera u djece s parasomnijom, koja je indicirana već pri sumnji da je riječ o parasomniji, bez obzira na etiologiju i komorbiditete. Edukacija djeteta i obitelji o zdravim navikama spavanja iznimno je važna.*

Deskriptori: NREM I REM PARASOMNIJE, POLISOMNOGRAFIJA, HIGIJENA SPAVANJA

### UVOD

Spavanje je životna nužnost i osnovna ljudska potreba, sastavnica života. Problemi i poteškoće sa spavanjem jedan su od glavnih upita pedijatrima. O spava-

nju se desetljećima istražuje i piše, te se zna koliko je zdrav san važan za rast i razvoj djeteta, kogniciju, reparaciju, odmor, pamćenje i učenje. No opet, na neki način, važnost spavanja se često zanemaruje ili olako shvaća. Poremećaji spavanja u djece vrlo su čest, te nekada ozbiljan zdravstveni i socioekonomski problem, koji zbog svojih osobitosti, vezanost na noć i deprivaciju ili fragmentaciju sna mogu imati mnogostru-

\*Odjel za poremećaje spavanja,  
Odjel neuropedijatrije, Dječja Bolnica Srebrnjak

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: marusic\_i@yahoo.com



ke posljedice na dnevno funkcioniranje, uspjeh u školi, socijalne i obiteljske odnose, te zdravlje u cjelini. Prema trećem izdanju Međunarodne klasifikacije poremećaja spavanja ICDS (International Classification of Sleep Disorders, ICDS III) klasificirano je sedam glavnih kategorija poremećaja spavanja, a parasomnije spadaju u petu skupinu (1).

#### DEFINICIJE, ETIOLOGIJA I PODJELA PARASOMNIJA

Riječ parasomnija dolazi od grčke riječi "para" - iznad, više od i od latinske riječi "somnia" - san; parasomnije su u direktnom prijevodu "iznad sna" ili "više od sna". Parasomnije su definirane kao neugodan ili nepoželjan događaj, iskustvo ili ponašanje predominantno tj. isključivo vezano uz spavanje ili san. Opisuju se kao neobičan fenomen koji se događa za vrijeme tonjenja u san, za vrijeme spavanja ili kod buđenja iz sna (2). Etiologija parasomnija je nepoznata, a prihvaćena je teorija o maturacijskom uzroku parasomnija kao razvojnog poremećaja spavanja. Osnovna podjela parasomnija je prema fazi spavanja u kojima se događaju, pa tako postoje Non REM (NREM) parasomnije koje se događaju u fazi dubokog ili spornog spavanja, REM parasomnije koje su vezane uz REM spavanje i tzv. skupina ostalih parasomnija koje nisu nužno vezane uz fazu spavanja.

#### NON REM PARASOMNIJE - PARASOMNIJE POBUĐIVANJA

Sve Non REM (NREM) parasomnije imaju neke iste specifičnosti. Događaju se u prvoj polovini noći, kada prevladava duboko spavanje, djeca su za vrijeme trajanja događaja konfuzna, dezorijentirana, ne mogu se probuditi, a ujutro se u pravilu ne sjećaju noćnih zbivanja. NREM parasomnije događaju se zbog inercije spavanja ili nemogućnosti razbuđivanja iz NREM spavanja i tzv. stanja disocijacije, odnosno

sposobnosti simultanog stanja budnosti i spavanja u različitim regijama mozga (3). Kod većine NREM parasomnija klinički pregled i dobro uzeta anamneza mogu biti dovoljni za postavljanje dijagnoze.

#### SMETENA POBUĐENOST, ENGL. COFUSIONAL AROUSAL

Oko 20% djece u dobi od 3 do 13 godina povremeno pati od smetene pobuđenosti. Sazrijevanjem se učestalost epizoda smetene pobuđenosti smanjuje. Epizodu smetene pobuđenosti iz kliničkog primjera možemo opisati ovako: dijete duboko spava, nakon 1-2 sata sna odjednom sjedne u krevetu, pritom ima otvorene oči. Može vokalizirati, reći nešto nepovezano ili nerazgovjetno, uzdisati, mrmljati. Ponekad sjedne na rub kreveta, ogleda se oko sebe. Može mahati rukama ili nogama, izvoditi neobične pokrete. Djeluje konfuzno i smeteno, no razina uzbuđenja nije visoka. Epizoda traje između nekoliko do 15 minuta. Nakon buđenja, dijete ima parcijalnu, a najčešće potpunu amneziju na događaj.

#### NOĆNI STRAHOVI, ENGL. NIGHT TERRORS, SLEEP TERRORS

Prevalencija noćnih strahova je 3%, a najčešće se dešavaju od treće do osme godine života. Dijete se iznenada "probudi" najčešće u prvoj trećini noći, s glasnim vriskom, neutješno plače, nikako se ne može smiriti, užasnuo strahom. Pritom može biti agresivno te odguruje roditelja, može udariti, grebati, čupati, ugristi i/ili biti autoagresivno. Epizoda zna potrajati do 30 minuta i dulje, pogotovo ako roditelj u neznanju pokušava probuditi dijete. Razina uzbuđenosti u noćnom strahu je izrazito visoka, pa je to najdramatičnija parasomnija.

#### MJESEČARENJE, ENGL. SLEEPWALKING, SOMNABULISM

Kod somnabulizma govorimo o seriji kompleksnih ponašanja koja su inicirana parcijalnom pobuđenošću iz dubokog sna (2). Zna se da je prevalencija značajno veća u djece, te da se postepeno smanjuje s dobi. Značajna je genetska predisponiranost, prekomjerna dnevna pospanost i preklapanje s drugim parasomnijama. Epizoda mjesečarenja traje prosječno 5 minuta, no može potrajati i do 30 minuta. Mjesečari hodaju otvorenih očiju, uspješno zaobilaze predmete i stvari na putu, ali imaju izmjenjenu percepciju. Smatra se da su mjesečari rijetko agresivni, osobito među djecom. No zabilježeni su i slučajevi nasrtaja na druge ljude i autoagresije. U djece i adolescenata koji mjesečare najvažnije je umanjiti rizik od potencijalnih nezgoda ili ozljeda. U tom smislu treba onemogućiti izlaz iz doma, pripaziti na vrata, prozore, skloniti ključeve, oštre predmete i sl.

#### REM PARASOMNIJE

Zajedničko obilježje REM parasomnija je da se događaju za vrijeme REM spavanja ili na prijelazu iz REM faze u budnost. U REM parasomnije su uključeni snovi. Obilježja REM parasomnija su vividni snovi koji mogu biti ugodni i zanimljivi, ali i neugodne manifestacije REM spavanja poput hipnagognih i hipnapomnih halucinacija kod tonjenja u san ili razbuđivanja.

#### PARALIZA SPAVANJA, ENGL. SLEEP PARALYSIS

Paraliza spavanja događa se kod tonjenja u san ili buđenja iz sna, a karakterizira ju osjećaj nemogućnosti pomicanja određenog dijela tijela ili cijelog tijela. Zahvaćeni paralizom su svi voljni mišići osim dijafragme, vanjskih mišića oka i mišića stapediusa. Zbog atonije interkostalne muskulature osobe imaju osjećaj gušenja

ili nemogućnosti disanja. Epizoda može trajati manje od minute te do 10 minuta. Onaj tko je imao epizodu paralize spavanja teško da ju je zaboravio. To su najdramatičnije parasomnije kojih se možemo sjećati. Uobičajeno su povezane s velikim stresnim događajem, jakim umorom, deprivacijom sna. Učestalost je od jedne epizode u životu, pa do ponavljajućih epizoda svake noći. Paraliza spavanja može biti izolirana, a može biti sastavni dio tetrade simptoma narkolepsije. Opisano je da u sklopu narkolepsije i do 50% bolesnika može imati paralizirano spavanje (4).

#### NOĆNE MORE, ENGL. NIGHT MARE DISORDERS / NIGHT MARES

Noćne more su intenzivni, uznemirujući ružni snovi koji uključuju razbuđivanje iz REM spavanja (2). Događaju se uglavnom u drugoj polovini noći, a najčešće pred jutro. Razina uzbuđenja varira od srednje do visoke, s ubrzanom frekvencijom rada srca i disanja. Dijete uobičajeno uznemireno i plačući dolazi k roditeljima u krevet, te ispriča ružan san koji je sanjalo. Djeca najčešće sanjaju čudovišta i zvijeri, drugi opisani snovi su snovi proganjanja, a treći su snovi o nesrećama ili nezgodama. Povremene noćne more su učestale među djecom, a smatra se da je svaka osoba za života bar jednom imala noćnu moru. No, poremećajem se smatra ukoliko su epizode ponavljajuće, remete san i kvalitetu života.

#### REM POREMEĆAJ PONAŠANJA, ENGL. REM SLEEP BEHAVIOUR DISORDER (RBD)

REM poremećaj ponašanja u snu je REM parasomnija koja je obilježena izostankom atonije u REM spavanju, abnormalnim ponašanjem u REM fazi spavanja, a popraćena vividnim snovima. Od ovog poremećaja pate oba spola, te je recentno nađen i u adolescenata i djece. Kod RBD atake događa se doslovno proživljavanje sna, s različitim varijacijama motoričkih kretnji poput trzanja, mahanja, lupanja ru-

kama i nogama, poskakivanja. Pri tom su prisutne različite vokalizacije od vikanja, vriskova, stenjanja i sl. Osobe s RBD često mogu pasti s kreveta, ozlijediti sebe ili osobe iz bliže okoline. Dokazano je da osobe s idiopatskim RBD dugoročno u velikoj mjeri (80%) razviju neurodegenerativnu bolest, uglavnom parkinsonizam. Tako se smatra da je RBD predisponirajući rani faktor za Parkinsonovu bolest (5).

#### PREPORUKE KOD PARASOMNIJA ZA VRIJEME DOGAĐAJA

Kod epizode parasomnije važno je educirati roditelja da treba ostati smiren i sabran, ne buditi dijete, paliti svijetlo, bez suvišnih podražaja. Dijete zagrliti i utješiti, te osigurati od mogućih ozljeda ili nezgoda. Mjesečara se može otpratiti do kreveta. Preporuka je pokušati snimiti i voditi dnevnik događanja.

#### PARASOMNIJE I NOĆNE EPILEPSIJE

Diferencijacija između epileptičkih i neepileptičkih događaja u spavanju može biti vrlo zahtjevna i predstavlja izazov u kliničkom radu. Napretkom tehnologije i kvalitetnijom dijagnostikom uz neizostavni video EEG monitoring i korištenje upitnika poput FLEP skale olakšano je razlikovati parasomnije od noćnih epilepsija poput hipermotorne epilepsije povezane sa spavanjem. Polisomnografija i cjelonoćna elektroencefalografija s videomonitoringom su metode koje se izvode u specijaliziranim laboratorijima za poremećaje spavanja, u cilju diferencijalne dijagnostike poremećaja spavanja različite etiologije.

#### HIGIJENA SPAVANJA

Pod higijenom spavanja podrazumijevaju se sve mjere, preporuke i saznanja koja pomažu uspostaviti kvalitetniji i bolji san. Ispravni obrasci uspjavanja, vrijeme odlaska na počinak, ugodni rituali, prikladno okruženje, prehrana, smanjenje

aktivnosti i podražaja prije spavanja, izbjegavanje zabrinutosti u krevetu čine mjere higijene spavanja. Ovisno o dobi i potrebi djeteta, sociokulturološkim, obiteljskim i osobnim vrijednostima roditelji bi trebali svojoj djeci pomoći savladati, te ustaliti navike vezane uz spavanje, koje često ostaju za cijeli život. Higijena spavanja važna je terapijska mjera u djece s parasomnijom koja je indicirana već pri sumnji da je riječ o parasomniji, bez obzira na etiologiju i komorbiditete.

#### ZAKLJUČCI

Spavanje, fiziologija spavanja i poremećaji vezani uz san i dalje su u fokusu i interesu mnogih istraživanja. Pa tako i parasomnije - najčešće neopasan poremećaj spavanja karakterističan za djecu. Novija su saznanja da se NREM parasomnije dešavaju iz dubokog sna u prvoj polovini noći zbog inercije spavanja ili nemogućnosti razbuđivanja iz NREM spavanja i tzv. stanja disocijacije, odnosno sposobnosti simultanog stanja budnosti i spavanja u različitim regijama mozga. Kod mjesečarenja je nađena značajna genetska predisponiranost, prekomjerna dnevna pospanost i korelacija sa drugim parasomnijama. Paraliza spavanja može biti izolirana, ali i dio tetrade simptoma narkolepsije. Rem poremećaj ponašanja u spavanju (RBD) je recentno nađen i u djece, a dokazan je kao predisponirajući rani faktor za Parkinsonovu bolest. Diferencijacija između noćne epilepsije i parasomnija je olakšana kvalitetnijom dijagnostikom s video EEG monitoringom i korištenjem upitnika poput FLEP skale. Mjere higijene spavanja i dalje se smatraju vrijednim postupcima kojima umanjujemo učestalost parasomnija i poboljšavamo kvalitetu spavanja.

#### PRILOG: HIGIJENA SPAVANJA

- Uspostaviti redoviti raspored budnost - spavanje.

- Vrijeme buđenja i odlaska na spavanje uvijek u približno isto vrijeme (+/- 1 sat).
- Izbjegavati provođenje vremena u krevetu - krevet, kinderbet, kolijevka neka budi asocijaciju na spavanje.
- Vrijeme odlaska na spavanje neka bude dio rituala i predvidljivih događaja npr.: večera, kupanje, pranje zubi, priča za laku noć, spavanje.
- Nastojati odvojiti hranjenje i nošenje od uspjavanja.
- Staviti dijete u krevet kada je pospano, ali još ne spava.
- Spavaća soba hladnija, zamračena, tiha, ugodna za boravak.
- Igračka za spavanje, mekana, sigurna, ne stimulativna.
- Isključiti radio, tv i sl. iz uspjavanja.
- Prekide ili mogućnost narušavanja spavanja svesti na minimum, provjera kako dijete spava treba biti kratka i djetetu nezanimljiva.
- Maknuti satove ukoliko dijete često gleda na sat.
- Krevet - siguran, primjeren dobi djeteta, madrac čvrst, bez puno igračaka, posteljine, jastuka.
- Kasni obrok bogat triptofanom (čaja toplom mlijeka, žitarice).
- Prije spavanja izbjegavati čokoladu, gotove čajne i gazirane napitke (šećer, kofein, tein).
- Smanjiti tjelesnu aktivnosti prije spavanja.
- Slušati umirujuću, opuštajuću glazbu (uspavanje), čitati.

- Eliminirati sve podražaje iz spavaće sobe koji nisu povezani sa spavanjem (tv prijamnik, računalo, tablet, mobitel, playstation, hrana, piće).
- Smanjiti zabrinutost u krevetu - poticati dijete da kad legne u krevet ne planira sutrašnji dan, ne brine o ispitivanju u školi i sl.

#### LITERATURA

1. Sateia MJ. International Classification of Sleep Disorders. 3rd edition. Contemporary Reviews in Sleep Medicine. 2014; 1387-94. Dostupno na: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25367475>.
2. Bassetti C, McNicholas W, Paunio T, Peigneux P, Sleep Medicine Textbook second edition, European Sleep Research Society (ESRS). Regensburg, 2021.
3. Rodriguez C L., Foldvary-Schaefer N. Clinical neurophysiology of NREM parasomnias. Handb Clin Neurol. 2019; 397-410. Dostupno na: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31307616>.
4. Sharpless B. A clinician's guide to recurrent isolated sleep paralysis. Neuropsych Dis Treat. 2016; 12: 1761-7. Dostupno na: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27486325>.
5. Iranzo A, Stefani A, Serradell M, Martí MJ, Lomena F, Mahlknecht P. Characterization of patients with longstanding idiopathic REM sleep behavior disorder. Neurology. 2017; 89 (3): 242-8. Dostupno na: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28615430>.

## Summary

### PARASOMNIAS IN CHILDHOOD

*Ivana Marušić Krnić*

*Introduction: Sleep disorders are a common and significant socioeconomic and health problem in children and their families. Parasomnias are group of sleep disorders characterized by unusual and unwanted nocturnal behavior. Although they are often benign and resolve spontaneously with growing up, they can be dramatic with unwanted outcomes, particularly in children with comorbidities.*

*Elaboration: Parasomnias of arousal are NREM parasomnias from deep NREM sleep, in the first half of the night. The most common are confused arousal, night terrors and sleepwalking. After an episode of NREM parasomnia, children may be confused or disturbed and have no memory of the event. REM parasomnias occur in the second half of the night from REM sleep. The most significant are nightmares, sleep paralysis and REM sleep behavior disorder. Occurrences of parasomnias are sometimes difficult to distinguish from nocturnal epilepsies such as sleep-related hypermotor epilepsy, which presents a major challenge to clinicians. Polysomnography and overnight electroencephalography with video surveillance are methods performed in specialized sleep laboratories, in the differential diagnosis of sleep disorders of various etiologies. The presentation of our patients with parasomnias and comorbidities will additionally highlight the specificity of nighttime recordings and the importance of educating the staff, dealing with pediatric sleep medicine.*

*Conclusion: Timely diagnosis of parasomnia allows us to avoid unnecessary anti-epileptic therapy, numerous diagnostic tests and reduces stress of child and family. Sleep hygiene is an important therapeutic measure in children with parasomnia, which is indicated as soon as parasomnia is suspected, regardless of comorbidities. Education of child and family about healthy sleeping habits is extremely important.*

Descriptors: NREM AND REM PARASOMNIAS, POLYSOMNOGRAPHY, SLEEP HYGIENE

## POREMEĆAJI DISANJA U SPAVANJU

INES KUNIĆ\*

*Poremećaji spavanja predstavljaju raznolik spektar stanja vezanih uz spavanje. Poremećaji disanja u spavanju potencijalno su ozbiljan uzrok bolesti i komorbiditeta. Prema Internacionalnoj klasifikaciji dijele se na: sindrom opstruktivne apneje u spavanju (OSAS), sindrome centralne apneje u spavanju, hipoventilacijske poremećaje vezane uz spavanje, poremećaj hipoksemije vezan uz spavanje te izolirane simptome (primarno hrkanje i katatrenija). Poremećaji disanja u spavanju u djece javljaju se od novorođenačke do adolescentne dobi. Najčešći uzroci su: hipertrofija krajnika, specifičnosti gornjeg dišnog puta, pretilost, upalne bolesti dišnog sustava i mišićna hipotonija. Cjelonoćna polisomnografija je zlatni standard za utvrđivanje postojanja i težine poremećaja disanja u spavanju. Apneja hipopneja indeks je broj apneja/hipopneja u snu po satu, a koristi se za procjenu težine apneja. Ovisno o težini smetnji, OSAS narušava arhitekturu spavanja, uzrokuje hipoventilaciju, hipoksemiju i hiperkapniju. Sindromi centralne apneje, poremećaji hipoksemije i hipoventilacije vezani uz spavanje zahtijevaju specifičan timski pristup. Liječenje je individualno: OSAS lakšeg/umjerenog stupnja liječi se lijekovima, ORL operacijom, a djecu s teškim poremećajem disanja treba titrirati aparatima za kontinuirani pozitivan tlak dišnih puteva ili neinvazivnu ventilaciju. Prikazom naših neuropedijatrijskih pacijenata s poremećajem disanja u spavanju dodatno će se ukazati na specifičnosti noćnih snimanja i potrebu za kontinuiranom edukacijom osoblja. Dijete sa sumnjom na poremećaj disanja u spavanju potrebno je što ranije uputiti na polisomnografiju i timsku obradu. Rana dijagnostika omogućava pravovremenu terapiju, ciljanu edukaciju i prevenciju komplikacija. Edukacija roditelja i djeteta o važnosti adekvatnog disanja u spavanju iznimno je važna, pogotovo u djece s kroničnim neurološkim bolestima.*

Deskriptori: POLISOMNOGRAFIJA, SINDROM OPSTRUKTIVNE APNEJE U SPAVANJU, SINDROMI CENTRALNE APNEJE, DIJETE

### Uvod

Poremećaji disanja u spavanju u djece javljaju se od novorođenačke do adolescentne dobi. Prema Internacionalnoj klasifikaciji dijele se na: sindrom opstruktivne

apneje u spavanju (OSAS), sindrome centralne apneje u spavanju (CSA), hipoventilacijske poremećaje vezane uz spavanje, poremećaj hipoksemije vezan uz spavanje te izolirane simptome (primarno hrkanje i katatrenija). Najčešći uzroci su hipertrofija krajnika, specifičnosti građe gornjeg dišnog puta, pretilost, upalne bolesti dišnog sustava i mišićna hipotonija. Cjelonoćna polisomnografija je zlatni standard za utvrđivanje postojanja i težine poreme-

---

\*Odjel za poremećaje spavanja,  
Odjel neuropedijatrije, Dječja Bolnica Srebrnjak

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: kunic.ines@gmail.com

ćaja disanja u spavanju. Apneja hipopneja indeks je broj apneja/hipopneja u snu po satu, a koristi se za procjenu težine apneja. Ovisno o težini smetnji, OSAS i CSA narušavaju arhitekturu spavanja, uzrokuju hipoventilaciju, hipoksemiju i hiperkapniju. Liječenje poremećaja disanja u spavanju zahtijeva specifičan timski pristup, a najčešće se liječi operativnim zahvatom, redukcijom tjelesne težine ili primjenom CPAP/NIV uređaja.

### Spavanje

Spavanje je reverzibilno fiziološko stanje prekida budne svijesti, smanjenog odgovora na podražaje iz okoline i smanjene motorne aktivnosti (1). U normalnom spavanju izmjenjuju se REM i NREM spavanje. NREM spavanje se dijeli u 3 faze (N1, N2, N3). N1 je najpovršnija faza spavanja i karakterizira ju smanjenje alfa EEG aktivnosti, spori pokreti očiju te verteks valovi. N2 fazu spavanja karakteriziraju niže voltažne miješane theta i delta aktivnosti, vretena spavanja, K-kompleksi te umjeren do nizak EMG signal. U N3 fazi spavanja nalazimo "spore" visokovoltažne EEG aktivnosti te se ujedno naziva i "duboko" ili "sporovalno" spavanje. REM spavanje je po izgledu EEG valova i metaboličkom stupnju slično budnosti, karakteriziraju ga grupiranje pilastih valova, brzi pokreti očiju na EOG, mišićna atonija, mišićni trzajevi.

### Poremećaji disanja u spavanju

Poremećaji disanja u spavanju česti su i značajni poremećaji spavanja u djece. Iako nema točnih podataka o prevalenciji, neke studije pokazuju da se opstruktivna apneja u spavanju javlja u 1-3% djece predškolske i rane školske dobi, a vjeruje se da apneju u spavanju ima 5-6% djece. Do predpubertetske dobi ne postoji značajna razlika u spolu, poremećaj se podjedna-

ko javlja i u dječaka i u djevojčica. Poremećaji disanja u spavanju kod djece prema Internacionalnoj klasifikaciji dijele se na: sindrom opstruktivne apneje u spavanju (OSAS), sindrome centralne apneje u spavanju (CSA), hipoventilacijske poremećaje vezane uz spavanje, poremećaj hipoksemije vezan uz spavanje te izolirane simptome (primarno hrkanje i katatrenija).

### Sindrom opstruktivne apneje u spavanju (OSAS)

OSAS je česti poremećaj koji je karakteriziran povećanom opstrukcijom gornjeg dišnog puta tijekom spavanja rezultirajući izrazitim smanjenjem ili prestankom protoka zraka kroz nos/usta. Ti događaji su udruženi sa smanjenom saturacijom i obično završavaju s kratkim razbuđivanjem, što dovodi do fregmentiranog spavanja sa smanjenim sporovalnim i REM spavanjem (2). Opstruktivnu apneju u spavanju prvi je opisao McKenzie još 1880. godine, a sredinom 70-tih godina prošlog stoljeća prepoznata je i kod djece. Studije su pokazale da je OSA disproporcionalno viša u djece s nižim školskim uspjehom, a djeca koja su uspješno liječena zbog OSAS pokazala su akademski napredak, za razliku od one djece kod kojih OSAS nije izliječena (2). Najčešći uzroci opstrukcije disanja u spavanju kod djece su hipertrofija adenoida i/ili tonzila, specifičnosti gornjeg dišnog sustava, kronične upalne bolesti dišnog sustava, pretilost i mišićna hipotonija.

Simptome OSAS možemo podijeliti na noćne i dnevne. Najčešći noćni simptom je hrkanje, a uglavnom ga opisuju roditelji ili braća/sestre koji spavaju u istoj sobi. Do 20% djece hrče ponekad, a 7 do 10% djece hrče redovito, a prema drugim istraživanjima 1 od 7 djece hrče (3). Često se tijekom hrkanja pojavljuju pauze u disanju koje obično završe glasnim i zvučnim udisajem. Ostali noćni simptomi u djece s OSAS su: nemirno spavanje, prekomjerno znojenje, paradoksalno disanje i enureza.

Dnevni simptomi su disanje na usta, teško buđenje ujutro, prekomjerna dnevna pospanost, problemi u ponašanju, loš uspjeh u školi, jutarnje glavobolje. Ponekad je to očito kada dijete zaspe na satu u školi ili za vrijeme večere, a ponekad su simptomi OSAS suptilniji, pa se često manifestiraju kao problemi u ponašanju, agresivnost, hiperaktivnost, smetnje u učenju (4). Neliječeni OSAS može utjecati na kardiovaskularni sustav (hipertenzija, koronarna bolest itd.), može dovesti do razvoja dijabetesa i hipotireoze.

### Sindromi centralne apneje (CSA)

CSA je karakterizirana odsutnošću pokušaja respiracije bez opstrukcije dišnih puteva. Uzroci CSA mogu biti neuromišićne bolesti (mišićne atrofije, amiotrofična lateralna skleroza), centralne lezije (moždani udar, encefalitis i Arnold-Chiarijeva malformacija), neliječeni OSAS, te deformacije prsnog koša (skolioza).

### Hipoventilacijski poremećaji

Hipoventilacija podrazumjeva neadekvatnu alveolarnu izmjenu plinova koja rezultira razvojem hipoksemije i hiperkapnije koja je najizraženija tijekom sna. Razni patofiziološki mehanizmi doprinose hipoventilaciji, od neuromuskularnih poremećaja do pretilosti, a mogu se pojaviti sami ili u kombinaciji (2).

### Poremećaji hipoksemije vezani uz spavanje

Hipoksemija u spavanju karakterizirana je periodima značajnog smanjenja oksihemoglobina, a može biti povezana uz hipoventilaciju, smanjeni parcijalni tlak kisika ili je nejasne etiologije.

### Izolirani simptomi

Hrkanje je zvučna manifestacija koja se javlja pri kretanju zraka tijekom disanja, koje pokreće i dovodi do vibracije mekog nepca i ostalih tkiva u gornjim dišnim putevima zbog sniženog tonusa mišića u spavanju. Ne mora nužno biti povezana s apnejama. Katatrenija su periodi stenjanja ili ječanja tijekom spavanja.

### Dijagnoza poremećaja disanja u spavanju

Dijagnoza poremećaja disanja u spavanju postavlja se na osnovu anamneze, detaljnog kliničkog pregleda, ispunjavanje upitnika za probir na prekomjernu dnevnu pospanost i apneju u snu (Epworth skala pospanosti, Berlinski upitnik, Stanford upitnik, Stop Bang upitnik). Ipak, zlatni standard u dijagnostici poremećaja disanja u spavanju je cjelonoćna polisomnografija ili studija spavanja. Cjelonoćna polisomnografija je metoda za dijagnostiku poremećaja spavanja, koja se provodi tijekom noći, u posebno opremljenim laboratorijima, uz educiranog tehničara. Visoko obrazovano medicinsko osoblje treba biti posebno izučeno za izvođenje, snimanje i interpretaciju rezultata studije. Tijekom snimanja polisomnografije koriste se elektroencefalografija (minimalno 6 EEG kanala), elektrookulogram (EOG) i elektromiografska (EMG) aktivnost ispod brade i na potkoljenici, kako bi se mogle odrediti faze spavanja. Abdominalna pletizmografija, nosni tlačni i toplinski senzor te senzor saturacije hemoglobina služi nam za evaluaciju disanja. Stavljaju se dva odvoda elektrokardiograma (EKG-a) za mjerenje srčanog ritma. Također, koristimo senzor za položaj tijela, infracrvenu kameru te mikrofona za audio snimanje.

Arhitektura spavanja, i događaji za vrijeme spavanja: apneje, hipopneje, mikrobuđenja, latencije spavanja i dr. su standardizirani, uz preporuku analize i ozna-

Tablica 1.

Prikaz težine opstruktivne apneje u spavanju po vrijednostima AHI (2).

Odrasli		Djeca	
1.	Blaga OSA (AHI 5-15)	1.	Blaga OSA (AHI 1-2)
2.	Umjerena OSA (AHI 15-30)	2.	Umjerena OSA (AHI 2-5)
3.	Teška OSA (AHI >30)	3.	Srednje teška OSA (AHI 5-10)
		4.	Teška OSA (AHI >10)

čavanja prema priručniku Američke akademije za medicinu spavanja (engl. AASM - American Academy of Sleep Medicine). Apneja hipopneja indeks (AHI) koji dobijemo nakon snimljene polisomnografije koristi se za procjenu ozbiljnosti apneja za vrijeme spavanja na temelju ukupnog broja apneja i hipopneja koje se javljaju po satu sna. Općenito, AHI se koristi za klasifikaciju težine bolesti. U dječjoj dobi, patološkim se smatra AHI veći od 1 po satu spavanja.

#### Liječenje poremećaja disanja u spavanju

Odluka o načinu terapije ovisi o vrsti i težini poremećaja disanja u spavanju, o akutnim bolestima te komorbiditetima djeteta. Izlječenje apneja je moguće spuštanjem vrijednosti AHI unutar granica normale. Uzroci OSA kod djece u većini slučajeva su povećani adenoidi i/ili tonzile te je najčešće rješenje operativni zahvat.

Pretilost je čest uzrok opstruktivne apneje u snu, a porast indeksa tjelesne mase uzrokuje veću pojavnost apneja. Djetetu koja su pretila važno je uputiti na nutricionističko savjetovanje kako bi im se uveo plan prehrane i restriktivne dijeta. Vršiti se edukacija roditelja i djeteta o važnosti tjelesne aktivnosti i pronalasku odgovarajuće aktivnosti za dijete. Postoje brojna istraživanja koja dokazuju da gubitak tjelesne težine direktno utječe na smanjenje broja apneja u snu. Gubitak težine stoga ostaje vrlo učinkovita strategija za liječenje apne-

je u snu. Oralna pomagala povlače jezik prema naprijed ili učvršćuju tj. stabiliziraju donju vilicu ili mandibulu od pomicanja unatrag, a korisna su za liječenje blagih opstruktivnih apneja, hipopneja i hrkanja.

CPAP (eng. Continuous Positive Airway Pressure) ili kontinuirani pozitivni tlak u dišnim putevima djeluje tako da kontinuiranom primjenom pozitivnog tlaka preko maske tijekom cijelog ciklusa disanja otvara dišni put i omogućuje ventilaciju pluća. U potpunosti ovisi o pacijentovim inspiracijskim naporima i spontanoj frekvenciji disanja te kad se primjenjuje samostalno, zapravo predstavlja spontano disanje pacijenta, uz određenu razinu mehaničke potpore. Cilj CPAP-a je osigurati otvorenost gornjih dišnih puteva kroz respiracijski ciklus, poboljšati funkcionalni rezidualni kapacitet pluća i smanjiti napor pri disanju.

U neke djece s OSAS, CPAP će biti učinkovit no u mnogo više slučajeva koristimo NIV koji ima različite modove rada te se tako prilagodi svakom djetetu individualno. NIV (eng. Non-invasive ventilation) ili neinvazivna ventilacija definira se kao ventilacija koja ne zahtijeva umjetan ulaz putem traheotomije ili endotrahealne intubacije (5). Neinvazivna ventilacija odnosi se na pružanje ventilacijske potpore kroz pacijentove gornje dišne putove pomoću maske. NIV se koristi kada je povišen noćni CO<sub>2</sub>, što kod djece vidamo mnogo češće, posebice kod neuromuskularnih bolesti, kraniofacijalne abnormalnosti,

hipoventilacije zbog debljine. Korištenjem NIV-a noću, poboljšava se dnevni ABS, plućni volumeni, snaga respiratornih mišića, smanjuje broj hospitalizacija, pruža se potpora u neromuskularnim bolestima.

Kod djece titracija CPAP-a i NIV-a vrši se u bolnici nakon ili za vrijeme polisomnografskog snimanja uz kontrolu ABS-a. Polisomnografijom kasnije pratimo parametre koji se mogu mijenjati uslijed rasta djeteta ili postojeće patologije. Djecu i roditelje iznimno je važno educirati o aparatu i problemima. Razlog nepodnošenja uređaja ili maske može biti loše prijanjanje maska koja propušta zrak. Maska može izazvati nadražaj ili upalu kože i sluznica, ranice, probleme s upalom očiju, suhoćom sluznica i sl.

#### Zaključak

Dijete sa sumnjom na poremećaje disanja u spavanju potrebno je što ranije uputiti na polisomnografiju i timsku obradu jer su ovi poremećaji potencijalno ozbiljan uzrok bolesti i komorbiditeta. Rana dijagnostika omogućava pravovremenu terapiju, ciljanu edukaciju i prevenciju komplikacija. Liječenje ovisi o težini sindroma opstruktivne apneje u spavanju, sindroma centralne apneje i hipoventilacijskog poremećaja, dobi pacijenta i komorbiditetima. Svako dijete zahtijeva individualiziran i multidisciplinarni pristup. Edukacija roditelja i djeteta o važnosti adekvatnog disanja u spavanju iznimno je važna, pogotovo u djece s kroničnim neurološkim bolestima.

#### LITERATURA

1. Siegel JM. Clues to the functions of mammalian sleep. *Nature*. 2005; 37 (7063): 1264-71.
2. Bassetti C., Dogas Z., Peigneux. P. *Sleep Medicine Textbook*, European Sleep Research Society (ESRS). Regensburg, 2014; 527: 215-9.
3. Schechter MS; Section on Pediatric Pulmonology, Subcommittee on Obstructive Sleep Apnea Syndrome. Technical report: diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics*. 2002; 109: e69.
4. Colten R.H., Altevogt B.M.: *Sleep Disorders and Sleep Deprivation: Institute of Medicine Committee on Sleep Medicine and Research*, National Academies Press, Washington, USA, 2006.
5. Medina A., Pons M., Martinon-Torres F.; *Non-Invasive Ventilation in Pediatrics*, Spanish Pediatric Intensive Care Society, Madrid, 2009; 180: 1.

## Summary

### SLEEP-RELATED BREATHING DISORDERS

*Ines Kunić*

*Sleep disorders represent a diverse spectrum of sleep-related conditions. Sleep breathing disorders are potentially serious cause of morbidity and comorbidity. According to the International Classification there are: obstructive sleep apnea syndrome (OSAS), central sleep apnea syndromes, sleep-related hypoventilation disorders, sleep-related hypoxemia disorder and isolated symptoms (primary snoring and catathrenia). Sleep breathing disorders in children occur from newborn to adolescent period. The most common causes are: hypertrophic tonsils, specificities of the upper respiratory tract, obesity, inflammatory respiratory diseases and muscle hypotonia. Overnight polysomnography is the gold standard for determining the presence and severity of sleep-disordered breathing. The sleep apnea hypopnea index is the number of apneas/hypopneas per hour, and it evaluates the severity of apnea. Depending on its severity, OSAS disrupts sleep architecture, causes hypoventilation, hypoxemia and hypercapnia. Central apnea syndromes, sleep-related hypoxemia and hypoventilation disorders require a team approach. Treatment is individual: mild/moderate OSAS is treated with drugs, surgery, while children with severe breathing disorders need to be titrated with devices for continuous positive airway pressure or non-invasive ventilation. The presentation of our neuropsychiatric patients will additionally highlight the specificity of nighttime recordings and the importance of continuous staff education. A child with suspected sleep-disordered breathing should be referred as early as possible for polysomnography and team management. Early diagnosis enables timely therapy, targeted education and prevention of complications. Education of parents and children about the importance of adequate breathing during sleep is extremely important, especially in children with chronic neurologic diseases.*

Descriptors: POLYSOMNOGRAPHY, OBSTRUCTIVE SLEEP APNEA SYNDROME, CENTRAL APNEA SYNDROMES, CHILD

## PERORALNA PRIMJENA LIJEKA - ISKORAK U LIJEČENJU SPINALNE MIŠIĆNE ATROFIJE

DRAGICA BEŠTAK, DRAŽENKA TOMLJENović\*

*Spinalna mišićna atrofijska (SMA) je autosomno recesivna, progresivna degenerativna bolest uzrokovana mutacijom gena SMN1 na kromosomu 5q. Djelotvorno zbrinjavanje bolesnika i utjecaj standardiziranog terapijskog pristupa radi postizanja bolje kakvoće života zahtijeva multidisciplinarni terapijski pristup i koordinaciju velikog broja stručnjaka raznih specijalnosti. Rana primjena neinvazivne ventilacije i aparata za potpomognuto iskašljavanje te ortopedski pristup rješavanju skolioze, značajno povoljno utječu na prirodni tijek bolesti. Uspješan ishod terapijskih postupaka započinje ranom primjenom modificirajuće genetičke i genske terapije. Protusmjerni oligonukleotid nusinersen i mala molekula (risdiplam) usmjereni su na uključivanje egzona 7 u SMN2 mRNK te stvaranja stabilnog i funkcionalnog proteina, a genska terapija (onasemnogen abeparvovec) nadomjesna je terapija mutiranog gena SMN1. Rezultati primjene nusinersena upućuju na to da je napredak na testovima motoričkih funkcija najznačajniji u prvih 6 -12 mjeseci primjene, osobito za SMA 1, uz dobru podnošljivost i s malim brojem nuspojava. Rana primjena modificirajuće terapije povezana je s promjenom prirodnog tijeka i ishoda bolesti u smislu zaustavljanja njene progresije i napretka u razvoju. Zasad nema međunarodno prihvaćenih kriterija za uključivanje bolesnika u gensku i genetičku terapiju prema tipovima, dobi, trajanju bolesti i ovisnosti o trajnoj mehaničkoj ventilaciji. Potrebna su dodatna ispitivanja radi procjene učinkovitosti terapije, temeljem procjene motoričkih funkcija i stupnjeva motoričkog razvoja, terapijskog „prozora“, procjene ishoda pomoću biomarkera bolesti, trajanja liječenja, doze lijeka, nuspojava vezanih za dugotrajnu primjenu i ishoda terapije, ponajprije učinka na poremećaje ventilacije i gutanja, učinka na razvoj skolioze, kognitivnog razvoja, rasta i autonomnih funkcija te procjene objektivnosti ljestvica za procjenu motoričkih funkcija.*

Deskriptori: SPINALNA MIŠIĆNA ATROFIJA, DJECA, TERAPIJA

### Uvod

Peroralna primjena lijeka na Klinici za pedijatriju KBC-a Zagreb provodi se od 2021. godine. Studije koje se pro-

vode o učinkovitosti lijeka i poboljšanju zdravstvenog stanja djece, pokazuju da je sposobnost gutanja i hranjenja zadržana kod većine djece, poboljšana je mogućnost sjedenja, a broj hospitalizacija je značajno manji. Istraživanja su pokazala da je djelotvornost lijeka i jednostavnost primjene uveliko poboljšala zdravstveno stanje djece koja boluju od SMA. Djelotvornost lijeka s aktivnom tvari risdiplam, za liječenje bole-

---

\*Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb

Adresa za dopisivanje:  
Dragica Beštak, mag. med. tech.  
Klinika za pedijatriju, KBC Zagreb  
E-mail: dbestak@kbc-zagreb.hr



snika oboljelih od SMA s nastupom u dojenačkoj dobi (SMA tipa 1) i SMA s kasnijim nastupom (SMA tipa 2 i 3) ocjenjivala se u dvama pivotalnim kliničkim ispitivanjima nazvanima FIREFISH i SUNFISH. Istraživanjem je obuhvaćeno 15 zemalja uključujući i Hrvatsku.

#### Firefish studija

Ispitivanje FIREFISH otvoreno je dvodijelno ispitivanje u kojem se ispituju djelotvornost, sigurnost, farmakokinetika i farmakodinamika lijeka Evrysdi u bolesnika koji imaju simptomatski SMA tipa 1 (svi su bolesnici imali genetički potvrđenu bolest i 2 kopije gena SMN2). Prvi dio ispitivanja FIREFISH bio je dizajniran kao dio za utvrđivanje doze. U drugom, potvrđenom dijelu ispitivanja ocjenjivala se djelotvornost lijeka koji ima aktivnu tvar risdiplam. Bolesnici iz prvog dijela nisu sudjelovali u drugom dijelu. Ključna mjera procjene djelotvornosti bila je sposobnost sjedenja bez potpore tijekom najmanje 5 sekundi nakon 12 mjeseci liječenja, a mjerila se 22. stavkom podljestvice za ocjenu grube motoričke funkcije, koja je dio trećeg izdanja Bayleyevih ljestvica za ocjenu razvoja dojenčadi i male djece (engl. Bayley Scales of Infant and Toddler Development - Third Edition, BSID-III).

#### Rezultati firefish studije

U drugi dio FIREFISH ispitivanja uključen je 41 bolesnik koji je imao SMA tipa 1. Medijan dobi pri nastupu kliničkih znakova i simptoma SMA tipa 1 iznosio je 1,5 mjeseci (raspon: 1,0 - 3,0 mjeseca), 54% ispitanika bilo je ženskog spola, 54% njih bili su bijelci, a 34% Azijci. Medijan dobi pri uključivanju u ispitivanje iznosio je 5,3 mjeseca (raspon: 2,2 - 6,9 mjeseci), a medijan vremena između nastupa simptoma i primjene prve doze 3,4 mjeseca (raspon: 1,0 - 6,0 mjeseci). Na početku je medijan rezultata na testu za dojenčad s neuromi-

šićnim poremećajima Dječje bolnice u Philadelphiji (engl. Children's Hospital of Philadelphia Infant Test for Neuromuscular Disease, CHOP INTEND) iznosio 22,0 boda (raspon: 8,0 - 37,0), dok je medijan rezultata za modul 2 Hammersmith neurološkog testa za dojenčad (engl. Hammersmith Infantilni Neurological Examination Module 2, HINE 2) iznosio 1,0 bod (raspon: 0,0 - 5,0).

Primarna mjera ishoda bila je udio bolesnika koji su nakon 12 mjeseci liječenja bili sposobni sjediti bez potpore tijekom najmanje 5 sekundi (22. stavka BSID III podljestvice za ocjenu grube motoričke funkcije). Rezultati Firefish (drugi dio ispitivanja) su pokazali da je 39/41 postiglo primarne ciljeve studije nakon 12 mjeseci: djece su bila živa, 73% kontroliralo je držanje glave, 22% je sjedilo samostalno, 31% se rolalo u stranu a 4,9% je moglo stajati uz pridržavanje i 2% je moglo hodati samostalno. 95% je moglo gutati i prije kliničkog ispitivanja i po završetku ispitivanja (36/38) i 89% bolesnika hranjenih peroralno prije kliničkog ispitivanja zadržali su tu sposobnost i postigli su stupnjeve motoričkog razvoja - što bolesnici u prirodnom tijeku bolesti ne postižu. U 24. mjesecu je 44% bolesnika steklo sposobnost sjedenja bez potpore tijekom 30 sekundi (26. stavka BSID III ljestvice). Bolesnici su postavili postizati dodatne motoričke funkcije prema rezultatima testa HINE-2: 80,5% moglo se prevrtati, dok je 27% bolesnika ispunilo mjerilo za stajanje (12% ih je podržavalo vlastitu težinu, a 15% stajalo bez potpore). Neliječeni bolesnici sa SMA s nastupom u dojenačkoj dobi nikad ne bi stekli sposobnost sjedenja bez potpore, a očekuje se da bi svega njih 25% preživjelo dulje od 14 mjeseci bez trajne ventilacije.

#### Sunfish studija

Ispitivanje SUNFISH dvodijelno je multicentrično ispitivanje u kojem se ispituju djelotvornost, sigurnost, farmakokine-

tika i farmakodinamika lijeka s aktivnom tvari risdiplam u bolesnika u dobi od 2 do 25 godina koji imaju SMA tipa 2 ili tipa 3. Prvi dio ispitivanja bio je eksploracijski i usmjeren na utvrđivanje doze, dok je drugi dio bio randomiziran, dvostruko slijep, placebo kontroliran potvrdni dio. Bolesnici iz prvog dijela nisu sudjelovali u drugom dijelu. Primarna mjera ishoda bila je promjena rezultata na ljestvici za mjerenje motoričke funkcije od 32 stavke (engl. Motor Function Measure 32, MFM32) nakon 12 mjeseci u odnosu na početnu vrijednost. MFM32 omogućuje ocjenjivanje širokog raspona motoričke funkcije kod bolesnika s različitim kliničkim slikama SMA. Ukupan MFM32 rezultat izražava se kao postotak (raspon: 0 - 100) maksimalnog mogućeg rezultata, pri čemu viši rezultati ukazuju na bolju motoričku funkciju.

#### Rezultati sunfish studije

Drugi dio ispitivanja SUNFISH randomiziran je, dvostruko slijepi, placebo kontrolirani dio koji se provodi u 180 nepokretnih osoba oboljelih od SMA tipa 2 (71%) ili tipa 3 (29%). Bolesnici su bili randomizirani u omjeru 2:1 za primanje lijeka risdiplam u terapijskoj dozi (vidjeti dio 4.2) ili placebo. Randomizacija je bila stratificirana prema dobnoj skupini (2, 5, 6, 11, 12, 17, 18, 25 godina).

Medijan dobi bolesnika na početku liječenja iznosio je 9,0 godina (raspon: 2 - 25 godina), dok je medijan vremena između nastupa prvih simptoma SMA i prvog liječenja iznosio 102,6 (1 - 275) mjeseci. Sveukupno je pri uključivanju u ispitivanje 30% ispitanika bilo u dobi od 2 do 5 godina, njih 32% bilo je u dobi od 6 do 11 godina, 26% ih je bilo u dobi od 12 do 17 godina, a 12% ispitanika bilo je u dobi od 18 do 25 godina. Od 180 bolesnika uključenih u ispitivanje, njih 51% bilo je ženskog spola, 67% bili su bijelci, a 19% Azijci. Na početku je 67% bolesnika imalo skoliozu (32% bolesnika imalo je tešku skoliozu).

Bolesnicima je srednja vrijednost početnog MFM32 rezultata iznosila 46,1, dok im je rezultat prema revidiranom modulu za ocjenu funkcije gornjih ekstremiteta (engl. Revised Upper Limb Module, RULM) iznosio 20,1. Početne demografske značajke bile su ujednačene između skupine liječene lijekom i one koja je primala placebo, uz izuzetak skolioze (koju je imalo 63% bolesnika u skupini liječenoj lijekom i 73% onih u skupini koja je primala placebo).

Primarna analiza za drugi dio ispitivanja SUNFISH - analiza promjene ukupnog MFM32 rezultata nakon 12 mjeseci u odnosu na početnu vrijednost - pokazala je klinički važnu i statistički značajnu razliku između bolesnika liječenih lijekom i onih koji su primali placebo.

Nakon završetka 12 mjesecnog razdoblja liječenja 117 bolesnika nastavilo je primati lijek koji sadrži aktivnu tvar risdiplam. U trenutku provedbe 24 mjesecne analize, u tih bolesnika koji su primali lijek tijekom 24 mjeseca sveukupno je zabilježeno održano poboljšanje motoričke funkcije između 12. i 24. mjeseca. Srednja vrijednost promjene od početne vrijednosti iznosila je 1,83 (95% CI: 0,74; 2,92) za MFM32 te 2,79 (95% CI: 1,94; 3,64) za RULM.

#### Zaključak

Rano prepoznavanje kliničkih znakova, novorođenački probir i rana genetička dijagnoza, primjena ciljane terapije koja modificira tijek bolesti, redovito multidisciplinarno timsko praćenje i liječenje poremećaja disanja, ortopedskih i gastroenteroloških komplikacija bolesti, kao i rani početak tranzicijskog razdoblja, neizostavan su dio skrbi o bolesnicima sa SMA. Radi unapređenja zbrinjavanja i njege bolesnika, kao i standardizacije skrbi o njima, značajna je kontinuirana evaluacija kriterija za uključivanje i prekid modificirajuće terapije te individualni pristup svakom bolesniku i poticanje osnivanja i redovitog

obnavljanja registra bolesnika s neuromuskularnim bolestima s podacima vezanim za ishod liječenja na nacionalnoj razini i u različitim zemljama širom svijeta, te njihovo međusobno povezivanje i suradnja.

Paradigma u liječenju u zadnjih nekoliko godina značajno se promijenila u korist bolesnika koji boluju od spinalne mišićne atrofije. Osim lijeka koji se aplicira intratekalno postoji i peroralna primjena lijeka te genska terapija. Nadalje, realiziran je i metabolički probir na SMA koji će uveliko pridonijeti liječenju bolesnika. U KBC-Zagreb od 01. 03. 2023. godine započinje novorođenački probir. U probir su uključena sva rodilišta u Hrvatskoj koja dostavljaju uzorak kapilarne krvi u metabolički laboratorij KBC-a Zagreb.

### Literatura

1. Barišić N. i suradnici. Paediatr Croat. 2020; 64: 236-51.
2. Evrysti. Sažetak opis svojstava lijeka. Dostupno na: <http://dx.doi.org/10.13112/PC.2020.36> Reference. Pristupljeno: 10.2.2023.
3. Darras et al. N Engl J Med 2021; 385: 427-35.
4. Mercuri E. Et al. Lancet Neurol 2022; 21: 42-52.

### Summary

#### ORAL APPLICATION OF MEDICINE ADVANCES IN THE TREATMENT OF SPINAL MUSCULAR ATROPHY

Dragica Beštak, Draženka Tomljenović

*Spinal muscular atrophy is an autosomal recessive, progressive degenerative disease caused by mutation of the SMN1 (survival of motor neuron 1) gene on chromosome 5q. Effective patient care and success of standardized therapeutic approaches taken to achieve better quality of life require multidisciplinary therapeutic approach and coordination of a large number of specialists. Successful outcome of diagnostic and therapeutic procedures is based on the application of the standardized procedure. It begins with early recognition of clinical signs and symptoms, as well as the risk of complications. Early application of non-invasive ventilation and cough assist device together with orthopaedic approach to scoliosis significantly alter the natural course of the disease. Antisense oligonucleotide (AON) nusinersen and small molecules are directed to enhancing inclusion of exon 7 in SMN2 mRNA and formation of a stable and functional protein, and gene therapy (onasemnogene AOPCRV) is an example of SMN1 gene replacement therapy. Results of treatment with nusinersen show improvement on motor function scales, which is most pronounced in the first 6 to 12 months of therapy in spinal muscular atrophy type I, with good tolerability and safety. Earlier application of modifying therapy for SMA, primarily for type I, may significantly change of the natural course and outcomes of the disease in terms of halting disease progression, as well as establishing progress in motor development. There are currently no strict internationally accepted criteria for inclusion of different genetic or gene therapies in patients according to disease type or duration, patient age and dependence on permanent mechanical invasive ventilation. Additional studies are required to evaluate therapeutic efficacy, therapeutic window, duration of treatment, drug dose, side effects related to long-term use and treatment outcome, preferably effects on ventilation and swallowing, effect on cognitive development, scoliosis, growth and autonomic function, and objectivity of the rating scale for motor functions. In conclusion, early genetic diagnosis, neonatal screening and application of target therapy that modifies the course of the disease, timely monitoring and treatment of respiratory, cardiologic and gastroenterological complications, as well as early onset of the transition period are crucial parts of the care for spinal muscular atrophy patients. In order to improve patient care, it is important to enable treatment possibilities according to standards of care, ongoing evaluation of the criteria for inclusion and termination of modifying therapy, relieving centers for tertiary level of care, reducing the number of disease related hospitalizations and individual access to each patient, along with encouraging the establishment of patient registries for neuromuscular disorders at the national level, as well as in referent countries around the world, and their interconnection and cooperation.*

Descriptors: SPINAL MUSCULAR ATROPHY, CHILDREN, THERAPY

## NOVOSTI U LIJEČENJU SPINALNE MIŠIĆNE ATROFIJE: POZITIVNI REZULTATI I NOVI IZAZOVI

ANELA ČULO\*

*Spinalna mišićna atrofija (SMA) je jedna od najčešćih autosomno recesivnih bolesti s progresivnom slabošću mišića, što dovodi do značajnog invaliditeta. Poremećaj je uzrokovan mutacijom u genu za preživljavanje neurona 1 (SMN1), s posljedičnim smanjenjem proteina SMN što dovodi do degeneracije motoričkog neurona. Nedostatak proteina SMN uzrokuje odumiranje živca koji kontroliraju mišiće (motorički neuron), dovodeći do slabljenja i atrofije mišića te na kraju do gubitka pokreta te nemogućnosti disanja, hranjenja i govora. Onasemnogene abeparvovec je prva genska terapija odobrena u republici Hrvatskoj za liječenje bolesnika s najtežim tipom, SMA I. Prethodna dva lijeka za liječenje bolesnika sa SMA nusinersen (Spinraza) su dostupni od 2016. godine i risdiplam (Evrysdi) od 2021. godine, daju se doživotno, dok se genska nadomjesna terapija onasemnogen abeparvovek (Zolgensma) primjenjuje jednokratno intravenozno. Sva tri lijeka sprječavaju napredovanje bolesti. Rezultati su bolji kod što ranije primjene lijeka pa je zato važno započeti liječenje vrlo rano. Genska nadomjesna terapija je treći lijek za spinalnu mišićnu atrofiju.*

Deskriptori: SPINALNA MIŠIĆNA ATROFIJA, LIJEČENJE, DIJETE

### UVOD

Spinalna mišićna atrofija je najčešća nasljedna degenerativna bolest donjeg motoneurona koja rezultira progresivnom mišićnom slabosti i atrofijom. Dijeli se u četiri fenotipske skupine, od vrlo teškog oblika s manifestacijama simptoma in uterino do vrlo blagog oblika koji se manifestira u odrasloj dobi.

### POSTAVLJANJE DIJAGNOZE

Na SMA treba posumnjati kod svakog dojenčeta sa slabošću i hipotonijom. Dodatni pokazatelji koji upućuju na dija-

\*Zavod za dječju neurologiju, KBC Zagreb

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: anela.culo@gmail.com

gnozu SMA kod djece su motoričke poteškoće, gubitak motoričkih vještina, slabost proksimalnih mišića, hiporefleksija, fascikulacije jezika i znakovi bolesti donjeg motoričkog neurona pri pregledu. Molekularno genetičko testiranje s ciljanom analizom mutacije može potvrditi dijagnozu SMA otkrivanjem homozigotnih delecija egzona 7 SMN1. Delecija egzona 7 najčešća je mutacija u SMN.

Elektromiografija i biopsija mišića bile su standardni dio dijagnostičke obrade za potvrdu SMA, a danas je dostupno molekularno genetsko testiranje. Za uspjeh liječenja bitna je rana dijagnostika. Za ranu dijagnostiku služi novorođenački probir koji se radi iz suhe kapi krvi pomoću nekoliko različitih metoda.

Tablica 1.  
Klinička klasifikacija spinalne mišićne atrofije.

TIP SMA	Drugi naziv	Dob nastupa	Životni vijek	Maksimalno ostvarenje funkcija	Ostale karakteristike	Broj SMN kopija
Tip 0	Prenatalna kongenitalna SMA	Prenatalna in utero	Smrti ishod u prvih nekoliko dana ako se ne primjeni mehanička ventilacija	Uglavnom ne dosegnu motoričke prekretnice	Teška slabost pri porođaju. Izražena hipotonija. Facijalna diplegija. Arefleksija. Rani respiratorni zastoj	1
Tip I	Werdning Hoffmannova bolest, teška SMA (nonsitters)	< 6 mjeseci	<2 godine bez respiratorne potpore	Ne mogu sjediti samostalno	Slabost. Hipotonija. Fascikulacije jezika. Hiporefleksija. Arefleksija. Poteškoće sisanja i gutanja. Respiratorni zastoj	2
Tip II	Umjeren SMA 6-18 mjeseci (sitters)	6-18 mjeseci (sitters)	>2 godine 70% doživi 25 godina starosti	Sjede samostalno, ali nikad ne prohodaju samostalno	Proksimalna slabost. Posturalni tremor ruku. Hiporefleksija. Prosječne ili iznadprosječne intelektualne sposobnosti. Skolioza	3
Tip III	Kugelberg-Welanderova bolest, blaga SMA (walkers)	>18 mjeseci Tip IIIa <3godine starosti IIIb> 3 godine starosti	Gotovo normalan	Hodaju gegajući ali samostalno	Moguć tremor ruku. Podsjeća na mišićnu distrofiju	4
Tip IV	Adultna SMA	Pojavljuje se od 10. do 30. godine	Normalan	Normalan	Progresivna mišićna slabost	4 do 8

### GENETIČKA I GENSKA TERAPIJA

SMA je rijetka progresivna bolest koja se nekad liječila simptomatski ili suportivno. Zahvaljujući razvoju ciljane terapije mijenja se i tijek bolesti. U posljednjih pet godina zabilježen je veliki napredak u području genske terapije. Ovakva vrsta terapije omogućava poboljšanje u motoričkom razvoju i zaustavljanje progresije bolesti. Prema definiciji gensku terapiju čine lijekovi koji sadrže rekombinantnu nukleinsku kiselinu (DNK ili RNK) i koji se primjenjuju radi nadoknade, reparacije, zamjene ili uklanjanja genske sekvence. Genska terapija podrazumijeva uvođenje funkcionalnog gena u stanice kako bi se nadomjestio nefunkcionalni gen, čime do-

lazi do stvaranja proteina čiji nedostatak dovodi do bolesti.

In vivo uklapanje gena u matičnu stanicu omogućeno je integrirajućim virusnim vektorom na poseban dio kromosoma ili virusnim vektorom koji ne integrira i ne replicira, već se uklapa u dugoživuću stanicu i tako djeluje onoliko koliko traje život stanice. Ex vivo znači da se stanice izdvoje i potom nakon obrade ponovo transduciraju u genom domaćina. Danas raspoložemo s tri lijeka koji modificiraju bolest: nusinersen, risdiplam, onasemnogene abeparvovec.

Nusinersen je oligonukleoid koji modificira spajanje gena SMN2 kako bi se povećalo stvaranje normalnog proteina

motornog neurona pune duljine preživljavanja koji je manjkav kod SMA. Daje se intratekcalno, svaka doza ima 12mg u 5ml. Liječenje započinje sa četiri udarne doze koje se daju u razmacima od 14 dana s tim da se četvrta udarna doza daje 30 dana nakon treće. Nakon toga doza održavanja daje se svaka četiri mjeseca.

*Evrysdi (risdiplam)* je odobren u kolovozu 2020. godine od strane FDA za liječenje SMA, a u ožujku 2021. godine odobren je i od European Medicines Agency. Indiciran je u bolesnika u dobi od 2 mjeseca i starijih. Risdiplam je mala molekula koja genu SMN2 omogućuje proizvodnju proteina puno dulje, koji može normalno raditi. Ovaj lijek daje se oralno i resorbira se kroz krvno-moždanu barijeru u središnji živčani sustav.

*Onasemnogene abeparovovec* smatra se genskom terapijom, lijek je koji sadrži ljudski genski materijal. Onasemnogen abeparovovec nadomješta gubitak funkcije gena SMN1 zbog genske mutacije i omogućuje produkciju proteina SMN. Kopija gena SMN isporučuje se u stanice gdje je potreban pomoću nosača - vektora za isporuku gena. Vektor koji isporučuje gen

SMN proizveden je od modificiranog virusa koji se naziva adenoasocirani virus 9 ili AAV9. Ovaj tip virusa ne uzrokuje bolest u ljudi. Za proizvodnju vektora, većina DNK virusa se uklanja i u njega se stavlja novi gen SMN. Primjenjuje se jednokratno intravenski. Mehanizam djelovanja je transferacija i prolazi krvno-moždanu barijeru.

Doziranje i način primjene: liječenje se provodi u kliničkim centrima pod nadzorom liječnika sa iskustvom u liječenju SMA. Prije primjene onasemnogene abeparovoveca, potrebno je napraviti određene laboratorijske pretrage:

- testiranje na prisutnost protutijela na AAV9 korištenjem prikladnog validiranog testa;
- provjera vrijednosti ALT, AST, ukupnog bilirubina, kreatinina, KKS i troponina.

24 sata prije davanja lijeka primjenjuje se prednizolon peroralno u dozi 1mg/kg/dan. Lijek se primjenjuje kao jednodozna intravenska infuzija. Bolesnik dobije nazivnu dozu  $1,1 \times 10^{14}$  mg/kg onasemnogen abeparovoveca. Ukupni volumen određuje se prema tjelesnoj težini bolesnika. Lijek

Prije infuzije	24 sata onasemnogen abeparovoveca	Prednizolon peroralno 1mg/kg/dan (ili ekvivalentno ako se primjeni drugi kortikosteroid)
Nakon infuzije	30 dana (uključuje dan primjene onasemnogen abeparovoveca)  Nakon čega slijedi 28 dana. Za bolesnike s urednim nalazima (normalni klinički pregled, ukupni bilirubin, vrijednosti ALT-a i AST-a ispod 2xgornje granice normale (GGN) i na kraju razdoblja od 30 dana ili Za bolesnike s poremećajem funkcije jetre na kraju razdoblja od 30 dana; nastavljanje dok vrijednosti AST-a i ALT-a nisu ispod 2xGGN i dok se sve druge vrijednosti ne vrate u normalni raspon, nakon čega slijedi smanjivanje doze tijekom 28 dana ili duže ako je potrebno  Potrebno je pratiti funkciju jetre tijekom najmanje 3 mjeseca nakon infuzije onasemnogen abeparovoveca	Prednizolon peroralno 1mg/kg/dan  Sistemske kortikosteroidi trebaju se postepeno smanjivati. Smanjivanje prednizolona (ili ekvivalenta ako se primjeni drugi kortikosteroid) npr. 2 tjedna pri 0,5mg/kg/dan i zatim 2 tjedna pri 0,25mg/kg/dan prednizolona peroralno. Sistemske kortikosteroidi trebaju se postepeno smanjivati

se primjenjuje infuzijskom pumpom u vremenskom roku od 60 min. Apliciraju se dvije intravenske kanile (druga kanila se postavlja preventivno u slučaju začepljenja). Nakon dovršetka infuzije linija se treba isprati 0,9%-tnom otopinom natrijevog klorida.

#### Mjere opreza pri rukovanju ili primjeni lijeka

Lijek sadrži ljudski modificirani genski materijal i potrebno je pridržavati se prikladnih mjera opreza za rukovanje i zbrinjavanje:

- priprema lijeka aseptički, u sterilnim uvjetima;
- nošenje zaštitne opreme (rukavice, zaštitne naočale);
- zbrinjavanje neiskorištenog lijeka ili otpadnog materijala sukladno propisima za rukovanje biološkim otpadom.

Onasemnogen abeparovovec se izlučuje nakon primjene kroz tjelesne izlučevine najmanje mjesec dana. Medicinske sestre i članovi obitelji koji su uz bolesnika trebaju:

- pravilno rukovati tjelesnim tekućinama i izlučevinama bolesnika (pelene);
- obavljati pravilnu higijenu ruku;
- pravilno zbrinjavati pelene za jednokratnu uporabu koje treba hermetički zatvoriti u dvostruke plastične vrećice.

#### Nuspojave

- poremećaj funkcije jetre i žuči;
- prolazna trombocitopenija;
- porast razine troponinina.

#### INTERVENCIJE MEDICINSKE SESTRE

##### PRIKAZ PACIJENATA

Genska terapija lijekom onasemnogen abeparovovec primijenjena je u 4 djece koja boluju od SMA tip I, u dvoje ženske dojenčadi u dobi 4 i 5 mjeseci, u jednog muškog dojenčeta u dobi 2 mjeseca te u dječaka u dobi 14 mjeseci. Lijek se primijenio intravenski prema protokolu, uz imunomodulatornu terapiju kortikosteroidima

INTERVENCIJE	OBJAŠNJENJA
Mjerenje vitalnih funkcija	Uočavanje odstupanja od normalnih vrijednosti
Održavati prohodnost intravenske kanile	Omogućuje sigurnu primjenu lijeka
Primjena ordinirane terapije	
Procjena boli, uočavanje promjene u ponašanju (plač, nemir)	Pravodobno olakšavanje boli
Praćenje djetetovog stanja	Uočiti i evidentirati promjene
Koristiti aseptičke uvjete rada i pravilnu higijenu ruku	Djelatna tvar u lijeku može se izlučivati kroz stolicu i mokraću
Podrška roditeljima	Verbalna i neverbalna komunikacija smanjuje strah i anksioznost roditelja
Kontrola laboratorijskih nalaza	U svrhu praćenja stanja djeteta (jetreni enzimi, acidobazni status)
Prevenција infekcije	Povećana je podložnost infekcijama, provoditi mjere izolacije

i praćenje laboratorijskih nalaza. Nakon primjene lijeka došlo je do blagog poboljšanja motoričkih funkcija u vidu povišenog mišićnog tonusa, povećanja pokretljivosti gornjih i donjih ekstremiteta.

Nisu zamijećene značajne nuspojave, kod jednog djeteta koje je dobilo gensku terapiju u dobi od 5 mjeseci došlo je do porasta vrijednosti transaminaza (registrirana nuspojava), s najvišim vrijednostima četvrti dan od primjene (AST 285, ALT 128, GGT 21, LDH 984), pada broja trombocita (najniže vrijednosti 7. dan nakon primjene - 50), porast troponina I (najviša vrijednost 2. dan od primjene - 6.3) te porast D-dimera (najviša vrijednost 6. dan od primjene - 1.06)

Kod muškog dojenčeta u dobi od 2 mjeseca u prvom tjednu nakon primjene lijeka registriran je porast aktivnosti aminotransferaze (manje od 2 x gornje granice normale), uz oporavak te trombocitopenija uz oporavak, bez kliničkih manifestacija, a u drugom tjednu porast vrijednosti troponina uz normalan EKG-a i UZV srca. U nekoliko navrata dijete je bilo subfebrilno i febrilno bez značajnog porasta upalnih parametara. Sve navedene promjene registrirane su kao očekivane nuspojave lijeka. Tijekom boravka kod sve djece je došlo do normalizacije laboratorijskih nalaza te su otpuštena s urednim vrijednostima laboratorijskih nalaza.

U vremenskom praćenju od 2 mjeseca do 12 mjeseci, tijekom neuropedijstrijskog praćenja djeca su klinički stabilna, bilježi se blago poboljšanje i napredovanje u motoričkom razvoju. Jedno dijete može stajati uz pridržavanje i ortoze. Jedna djevojčica je nakon respiratorne infekcije traheotomirana, dok ostala djeca dišu samostalno. Važno je naglasiti da je mogućnost nastavka liječenja uz fizikalnu terapiju te praćenje i suport za ovu teško bolesnu djecu.

#### ZAKLJUČAK

U prošlosti u liječenju djece sa SMA primjenjivale su se simptomatske mjere liječenja i bolesnoj djeci nismo mogli puno pomoći, ali napretkom medicine i dolaskom novih inovativnih lijekova za SMA značajno možemo poboljšati kvalitetu života i preživljavanje ove djece. SMA, koja je do nedavno bila smrtonosna u prvim mjesecima života djeteta, to više ne mora biti - sada možemo produljiti i poboljšati kvalitetu života. Najbolji rezultati postižu se liječenjem u presimptomatskoj fazi u čemu ključnu ulogu ima novorođenački probir i molekularna genetička dijagnostika. Napredak u liječenju SMA je u velikom zamahu. Prije nekoliko godina SMA je bila neizlječiva bolest, današnja dostupnost ranog postavljanja dijagnoze i dostupnost novih lijekova ostavlja nadu za bolju kvalitetu života.

#### LITERATURA

1. Barišić N et al. Paediatr Croat 2013; 57 (Supl 1): 66-70.
2. Barišić N. Et al. Pediatr Croat 2020; 64: 236-51.
3. Bilić E. Smjernice za liječenje neuromuskularnih bolesti. I. dio. Zagreb: Medicinska naklada, 2021.
4. Lehman I. Paediatr Croat 2020; 64 (4): 230-4.
5. Cynthia E Dumber, Katherine A High, J Keith Jung, Donland B Kohn, Keiya, Michael Sadela-in. Gene therapy comes of age. Review Summary. Dumber et. al. Science 359. 175 (2018).
6. Dangouloff T, Vrščaj E, Servias L, Osredkar D, the SMA, NBS, World Study Group. Newborn screening programs for spinal muscular atrophy worldwide: Where stand and where to go. Elsevier, ScienceDirect m5; May 11, 2021; 1: 56.
7. Petrich J, MS1, Marchese D, PharmD2, Jenkins C, RBP3, Storey M, PharmD4, Gene Replacement Therapy: A Prime for the Health-system Pharmacist. Journal of Pharmacy Practice XX(X).
8. Sharon D, Kamen A. Advancements in the design and scalable production of viral gene transfer vectors. REVIEW Wiley Biotechnology/Bioengineering Received: 16 July 2017. 2018; 115: 25-40.

9. Dan Wang, Phillip WL Tai, Guangping Gao, Horae Gene Therapy Center, University of Massachusetts Medical School, Worcester, MA, USA. Li Weibo Institute for Rare Diseases Research, University of Massachusetts Medical School, Worcester, MA, USA. Department of Microbiology and Physiological Systems, University of

Massachusetts Medical School, Worcester, MA, USA. These authors contributed equally: Dan Wang, Phillip WL Tai. Adeno-associated virus vector as a platform for gene therapy delivery HHS Public Access, Author manuscript Nat Rev Drug Discov. Author manuscript; available in PMC 2019 December 23.

#### Summary

#### NEW TREATMENT FOR SPINAL MUSCULAR ATROPHY - POSITIVE RESULTS AND NEW CHALLENGES

Anela Čulo

*Spinal muscular atrophy (SMA) is autosomal recessive disease leading to progressive muscle weakness and significant disability. Disorder is caused by a mutation in the survival neuron gene 1 (SMN1) resulting in significant reduction of SMN protein leading to motor neuron degeneration. The lack of SMN protein causes death of motor neurons, weakening and atrophy of muscles, and eventually resulting in the loss of movement, respiratory problems and problems with speech and feeding. At the moment there are three available drugs that can slow down progression of SMA. Nusinersen (Spinraza) (available since 2016.) is administered intrathecally several times per year according to the schedule. Risdiplam (Evrysdi) (available since 2021.) is administered daily per os. The third one is gene therapy also known as Onasemnogen aberparvovek (Zolgensma), and it is administered as one single dose intravenously. All three drugs prevent progression of the disease. Results are better with earlier application of the drug, and because of that it is essential to start treatment as early as possible.*

Descriptors: SPINAL MUSCULAR ATROPHY, TREATMENT, CHILD

## PROCJENA KVALITETE ŽIVOTA DJECE OBOLJELE OD SPINALNE MIŠIĆNE ATROFIJE OD STRANE NJIHOVIH RODITELJA ODNOSNO SKRBNIKA U REPUBLICI HRVATSKOJ

IVONA MIHALIĆ\*

*Uvod: Spinalna mišićna atrofija (SMA) je autosomno recesivna neurodegenerativna bolest, koju karakterizira gubitak funkcije gena SMN1 i smanjena razina SMN proteina. Dijeli se na 5 tipova (0-IV), koji se prezentiraju rasponom kliničke slike od blagog gubitka motoričkih neurona i normalnog očekivanog životnog vijeka (tip IV) sve do progresivne mišićne slabosti i prerane smrti (tip 0). Riječ je o bolesti za koju trenutno ne postoji lijek koji bi omogućio potpuno izlječenje.*

*Cilj: Cilj ovog istraživanja je utvrditi kakva je u Republici Hrvatskoj kvaliteta života djece koja boluju od SMA, vezana uz njihov način života i specifične simptome koji se vežu uz njihovu bolest, prema mišljenju njihovih roditelja/skrbnika.*

*Metode: Ovaj rad se temelji na obradi podataka o kvaliteti života djece oboljele od spinalne mišićne atrofije koji se provodi ispitivanjem roditelja odnosno skrbnika koristeći Upitnik The PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module, koji je specificiran za neuromuskularne bolesti. Upitnik je na engleskom jeziku, ali su usmena pitanja postavljena na hrvatskom jeziku. Anketa se provodila na odjelu neuropedijatrije Kliničkog bolničkog centra u Zagrebu.*

*Rezultati: U ovom upitniku sudjelovalo je 50 ispitanika, odnosno po jedan roditelj/skrbnik svakog oboljelog djeteta. Rezultati su prikazani u obliku tablica i analizirani deskriptivnom analizom. Rezultati istraživanja su pokazali da su problemi koji najviše snižavaju kvalitetu života djece oboljele od spinalne mišićne atrofije komunikacijski problemi.*

Deskriptori: SPINALNA MIŠIĆNA ATROFIJA, KVALITETA ŽIVOTA, PROCJENA, DJECA

### UVOD

Spinalna mišićna atrofija (SMA) je degenerativna bolest motoričkih neurona koja započinje već tijekom trudnoće i progresivno se nastavlja nakon rođenja. Bolest se javlja kod 1:10.000 živorođenih što je

čini jednom od najčešćih neuromuskularnih oboljenja u pedijatrijskoj populaciji. Najčešći oblik SMA uzrokovan je mutacijom gena SMN1 na 5. kromosomu, što posljedično izaziva propadanje motoričkih neurona u prednjim rogovima kralježničke moždine (1, 2). Tip I klasificira se kao najozbiljniji i najteži tip oboljenja, te spada i u najčešći tip oboljenja, smatra se da je od ukupnog broja oboljelih zastupljenost tipa I između 50 i 70%. Bolest se najčešće ot-

krije kroz nekoliko tjedana ili mjeseci po rođenju, a prezentira se kliničkom slikom mlohavog dojenčeta. U današnje vrijeme, zahvaljujući boljoj respiratornoj njezi, broj preživjele djece je veći. Djelotvorno zbrinjavanje bolesnika i dobar terapijski pristup, da bi se omogućila bolja kvaliteta života oboljelih, zahtjeva multidisciplinarni tim velikog broja stručnjaka (3). Iako je SMA teška i progresivna bolest, važno je ipak naglasiti da oboljeli nemaju nikakva moždana oštećenja i da su im sve kognitivne funkcije očuvane. Djeca koja boluju od SMA su izrazito inteligentna i zato ih se treba poticati da sudjeluju u aktivnostima koje njima odgovaraju i kojima se mogu lako prilagoditi s obzirom na njihovo kliničko stanje. Jako je bitno da se oboljelima pomogne u ostvarenju punog potencijala u školi, kod kuće i u društvu vršnjaka (4).

### MATERIJALI I METODE

Istraživanjem kvalitete života djece oboljele od spinalne mišićne atrofije (SMA) obuhvaćeno je 50 ispitanika sa područja cijele Republike Hrvatske. Bio je korišten manji prigodni uzorak (n=50) kojeg su činila djeca na odjelu neuropedijatrije Kliničkog bolničkog centra u Zagrebu. Ispitanici su bili roditelji odnosno skrbnici te djece. Podatci su podjeljeni u 3 skupine:

- 17 podataka o psihofizičkim problemima djece (disanju, sklonosti oboljenjima i ozljedama, umoru, održavanju higijene);
- tri podatka o problemima u komunikaciji;
- četiri podatka o obiteljskim problemima.

Pitanja u upitnicima preuzeta su sa standardnog upitnika namijenjenog promatranju skupini oboljele djece pod nazivom The PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module. Pitanja u upitnicima su zatvorenog tipa, isključivo sa jednim mogućim odgovorom

od njih više ponuđenih. Na svih 24 pitanja odgovori su u upitniku davani na petstupanjskoj skali učestalosti problema od 0 do 4:

- 0 = nikada
- 1 = skoro nikada
- 2 = ponekad
- 3 = često
- 4 = skoro uvijek

Prema tome, kod svih je pitanja manja procjena učestalosti značila manji problem (nikada, skoro nikada), dok je veća procjena učestalosti značila veći problem (često, skoro uvijek). Dakle, više vrijednosti ukazuju na nižu kvalitetu života odnosno niže vrijednosti ukazuju na višu kvalitetu života.

### REZULTATI / RASPRAVA

Ovim istraživanjem smo istražili kvalitetu života djece oboljele od SMA, u različitim aspektima njihova života. U obzir smo uzeli psihička i fizička oštećenja, kao i razvijenosti komunikacije i utjecaj različitih situacija u obitelji na razvoj kvalitete života oboljele djece. Kroz rezultate ankete možemo potvrditi da psihofizička i komunikacijska razvijenost najviše utječe na kvalitetu života. Aktivnosti svakodnevnice kao što su hranjenje, tuširanje, hodanje, obrazovanje su izrazito slabo razvijene, te predstavljaju najveću prepreku u kvaliteti života i pokazatelj su da oboljela djeca uvijek ovise o pomoći skrbnika/roditelja kao i o medicinskom osoblju. Anketom potvrđujemo da je kod oboljelih komunikacija slaba ili nikakva, te su roditelji/skrbnici u većini birali odgovor na sva postavljena pitanja, koji glasi: "skoro pa uvijek" dijete ima poteškoća u različitim vrstama komunikacije, što stvara emocionalnu zatvorenost i samim time je smanjena perspektiva za socijalni i emocionalni rast. Učestalosti problema oboljele

\*KBC Zagreb, Klinika za neuropedijatriju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: ivonamihalic16@gmail.com

djece najmanji su kod problema u obitelji, te su odgovori disperzirani, odnosno nisu homogeni. Na pitanje o poteškoćama vezanim za planiranje godišnjeg odmora, ispitanici su dali odgovor da ga nemaju skoro pa nikad, dok su pitanje vezano za poteškoće oko pronalaska vremena za odmor dali odgovor - često. Također na pitanje "mislim da naša obitelj ima puno problema" većina je dala odgovor skoro pa nikad, kao i kod problema s financijama u obitelji, odgovor je glasio ponekad.

Osvrnut ćemo se na prethodno navedene odgovore, te bismo mogli reći da s obzirom na financijsku situaciju stanovništva u Hrvatskoj, te iskustvom rada s oboljelim djecom i komunikacijom s roditeljima/skrbnicima, financije uvelike predstavljaju problem za kvalitetnije liječenje oboljelih, što posljedično ima utjecaj i na razvoj kvalitete života. Kao što smo već i napomenuli, oboljela djeca nisu samostalna, te se roditelji puno odriču, imaju manjak vremena, poteškoće u organizaciji, mnogi su prisiljeni prestatu raditi zbog nedostatka vremena da bi se posvetili oboljelom djetetu, te svi prethodno navedeni čimbenici mogu biti predispozicija za obiteljske probleme koji vode disfunkcionalnosti obiteljskog života. Roditeljima teško oboljele djece nužno je omogućiti psihološku potporu. Kod rijetkih i teških oboljela kao što je SMA često susrećemo obitelji koje se u svojim poteškoćama i problemima osjećaju usamljeno, a ponekad i odbačeno. Takve obitelji nailaze na prepreke i na nerazumijevanje okoline u kojoj žive. Zbog same prirode i težine bolesti roditelji često nailaze na poteškoće i teško usklađuju brigu za dijete sa drugim obvezama vezanim uz posao, financije, kućanske poslove i društveni život. Težina usklađivanja svih obveza često dovodi do nakupljenog stresa koji se posljedično reflektira na njihovu djecu. Psihološka potpora kroz bolnički sustav često nije dovoljna za takve obitelji, stoga bi nam u budućnosti trebao biti cilj da se takvim obiteljima pruži adekvatnija i češća

psihološka potpora kako bi se njihov stres smanjio, te kako bi se naučili lakše prilagoditi na probleme sa kojima se susreću ili će se susretati u budućnosti.

#### ZAKLJUČAK

Na kraju ovog istraživanja zaključili smo da su problemi koji najviše snižavaju kvalitetu života djece oboljele od SMA komunikacijski problemi. Problemi te vrste imaju najviši prosjek od 2,7 (na skali od 0 do 4), dok ostale dvije skupine problema kao što su problemi u obitelji i problemi psihofizičkih sposobnosti imaju niže prosjeke odnosno manje utječu na kvalitetu života djece. SMA je nasljedna, neizlječiva neuromuskularna bolest, koja ima svoj progresivni tijek. Bolest dovodi do propadanja motornih neurona u leđnoj moždini i moždanom stablu. Najveći problem kod same bolesti predstavlja mišićna slabost koja oboljelima izaziva komplikacije drugih organskih sustava i posljedično dovodi do smrti. Kod pojave prvih simptoma važno je što prije postaviti dijagnozu same bolesti jer se tako omogućava bolji ishod za bolesnika, a adekvatnom rehabilitacijom i svakodnevnom fizioterapijom te kvalitetnom njegovom može se značajno poboljšati kvaliteta života. Takvim pristupom oboljelom se omogućava kvalitetnije sudjelovanje u svakodnevnim životnim aktivnostima, smanjuje se utjecaj bolesti, održava se mišićna snaga, a samim time i pokretljivost, te mu se produžuje životni vijek.

#### LITERATURA

1. Kliegman RM, Geme SJ. Nelson Textbook of Pediatrics. 21st Edition. Elsevier; 2020.
2. Lewelt A, Newcomb TM, and Swoboda KJ. New Therapeutic Approaches to Spinal Muscular Atrophy. 2013.
3. Lehman I. Spinalna mišićna atrofija (SMA): znamo li sve o prvim simptomima i važnosti ranog postavljanja dijagnoze? Paediatr Croat. 2020; Vol 64 (No. 4): 230-3.
4. Ranade AS, Goldstein JA. Spinal Muscle Atrophy Treatment & Management. 2017.

#### Summary

#### ASSESSMENT OF THE QUALITY OF LIFE OF CHILDREN SUFFERED FROM SPINAL MUSCULAR ATROPHY BY THEIR PARENTS AND CAREGIVERS IN THE REPUBLIC OF CROATIA

Ivona Mihalić

*Title: Assessment of quality of life in children with spinal muscular atrophy from the perspective of parents or caregivers in Croatia*

*Background: Spinal muscular atrophy (SMA) is an autosomal recessive neurodegenerative disease, characterized by loss of SMN1 gene function and decreased levels of the SMN protein. SMA is divided into 5 types (0-IV), which presents in a wide range of clinical vignettes from progressive muscle weakness and premature death (type 0) to mild loss of motor neurons and normal life expectancy (type IV). It is a disease for which there is currently no cure.*

*Aim: The aim of this study is to determine the quality of life of children suffering from spinal muscular atrophy, according to the opinion of their parents or caregivers in the Republic of Croatia, related to their lifestyle and specific symptoms associated with their disease.*

*Methods: This paper is based on the processing of data on the quality of life of children with spinal muscular atrophy, which was conducted by examining parents or guardians using a questionnaire. Questionnaire The PedsQL™ 3.0 Neuromuscular Module. The questionnaire is in English, it is a questionnaire that is specified for neuromuscular diseases, but oral questions were asked in Croatian. The survey was conducted at the Department of Neuropediatrics at Clinical Hospital Center in Zagreb.*

*Results and conclusion: 50 respondents took part in this questionnaire, i.e. one parent/guardian of each sick child. The results are presented in the form of tables and analyzed by descriptive analysis. The research results showed that the problems that most reduce the quality of life of children with spinal muscular atrophy are communication problems.*

Descriptors: SPINAL MUSCULAR ATROPHY, QUALITY OF LIFE, ASSESSMENT, CHILDREN

## MIASTENIJA GRAVIS: STANDARDI LIJEČENJA - PRIKAZ SLUČAJA

JELENA NEKIĆ\*

*Miastenija gravis (MG) je autoimuna bolest karakterizirana fluktuirajućom motoričkom slabošću. Nastaje zbog djelovanja autoantitijela na nikotinske acetilkolinske receptore (nAChR) u postsinaptičkoj membrani neuromuskularne spojnice, što prekida neuromuskularni prijenos. Najčešći simptomi su ptoza kapaka, diplopija i mišićna slabost nakon napora. Bolest je češća kod žena, a najčešće se javlja između 20. i 40. godine života, no može se pojaviti i u dječjoj dobi. Cilj rada je prikazati slučaj djevojčice koja boluje od generaliziranog oblika mijastenije gravis s teškim kliničkim tijekom. Prve tegobe su se javile u dobi od 9 godina kada je zamijećena slabost lične muskulature, dvoslike i problemi s gutanjem. Nakon prispjeća pozitivnog nalaza nAChR antitijela započeta je terapija mestinonom, u kasnijem tijeku bolesti nastavljena kortikosteroidima, azatioprinom, plazmaferezama, rituksimabom. U dobi od 11 godina učinjena je tirektomija. Usprkos do sada učinjenim terapijskim naporima, još uvijek, u dobi od 14 godina, nije postignuta zadovoljavajuća kontrola bolesti. MG s pozitivnim antitijelima na nikotinske acetilkolinske receptore je rijetka autoimuna bolest u dječjoj dobi. Prikazujemo djevojčicu s teškim kliničkim tijekom i neodgovarajućim kliničkim odgovorom unatoč svim mjerama liječenja.*

Deskriptori: MIJASTENIJA GRAVIS, LIJEČENJE, TIMEKTOMIJA, DIJETE, MEDICINSKA SESTRA

### UVOD

Mijastenija gravis (lat. Myastenia gravis) je autoimuna bolest koja zahvaća neuromuskularnu spojnici tako da dolazi do blokiranja prijenosa impulsa sa živaca na mišiće, što rezultira razvojem promjenive slabosti mišića i brzim zamorom (1). Od tuda potječe naziv bolesti, jer riječ myastenia na latinskom znači "slabost mišića" i gravis, što znači "teška" (2).

U 90% slučajeva MG uzrokuju antitijela na acetilkolinske receptore (AChR). Kod zdravih osoba vezanje oslobođenog neurotransmitera acetilkolina (vrsta bjelčančevine, Ach) koji se izlučuje iz sinaptičkih vezikula (proširenja na kraju svakog živčanog vlakna koja izgledaju kao mjehurići) za AChR, uzrokuje depolarizaciju postsinaptičke membrane, koja omogućuje kontrakciju mišića. Nakon toga Ach napušta AChR, acitilkolinesteraza (enzim) ga razgrađuje, zbog čega se ponovo vraća u živčano vlakno, a kontrakcija mišića popušta. I dok god zdrava osoba izvršava određeni pokret, taj se proces ponavlja. Kod osobe s mijastenijom gravis zbog stvaranja antitijela Ach se ne može vezati za AChR,

\*KBC Zagreb, Klinika za pedijatriju, Zavod za dječju neurologiju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: yelaziha@gmail.com



Slika 1.  
Neuromišićna spojnica kod oboljenih od mijastenije gravis i kod zdravih osoba.

<https://www.abc-doctors.com/opsta-razmatranja-i-etilogija-nervnih-poremećaja>

zbog čega ne dolazi do širenja vala depolarizacije i kontrakcije mišićnog vlakna. Prvi podražaji koji putuju živcem oslobađaju Ach, koji popuni sve postojeće receptore, ali kako se Ach i dalje oslobađa nema se više za što vezati, zbog čega se mišićna vlakna ne mogu kontrahirati i snaga mišića slabi. Osim toga, dolazi i do smanjivanja broja AchR za čak do 50% (3).

Za pokretanje imunoloških procesa koji su posljedica nastajanja protutijela odgovorni su određeni dijelovi tkiva timusa (čija uloga nije posve jasna) jer je u 75% bolesnika zapažena abnormalnost timusa, od čega je 10 do 15% tumor dok je u 60% oboljelih uočena hiperplazija timusa (4). MG može biti i genetska bolest, jer osobe kojima član obitelji ima MG imaju 1000 puta veću šansu da će se kod njih također razviti (5).

Klinička slika MG ovisi o tome koliko je bolesnik odmoran ili umoran. Bolest se najčešće manifestira ptozom kapaka, dvoslikama i poremećajem oštine vida, nazalnim prizvukom u glasu, disfonijom, dizartijom, disfagijom, umorom ili nemoćnošću žvakanja, slabošću mišića ruku ili nogu. U težim oblicima može doći do respiracijske insuficijencije (6). MG se javlja u tri oblika, a to su okularni oblik, generalizirani oblik i neonatalni oblik. Kod okularnog oblika bolesti simptomi su ptoza gornjeg očnog kapka na jednom ili oba

oka, koja je kod umora izraženija. Osim ptoze, česte su i dvoslike (70% bolesnika). Važno je reći da se ptoze povlače ako bolesnik miruje. Ako se u roku dvije godine ne pojavi niti jedan drugi simptom osim ptoze i dvoslike, riječ je o dobroćudnom obliku bolesti. Ako se pojave drugi simptomi, MG progredira u generalizirani oblik. Generalizirani oblik obilježen je, uz očne simptome, sa slabošću mišića ekstremiteta, poremećajem govora i poremećajem gutanja i žvakanja. U neonatalnom obliku bolesti, majka s MG prenosi bolest na dijete preko posteljice. Taj je oblik obilježen poteškoćama pri hranjenju, plakanju i mlohavošću djeteta. Iako je taj oblik prolazan i povlači se u roku mjesec dana, novorođenče može imati teške komplikacije.

Mijastenička kriza je najteži oblik koji se javlja kod oko 10% bolesnika. Javlja se nakon neke infekcije koja reaktivira imunološki sustav, a kada je bolesnik u respiratornoj insuficijenciji zatajenje srca može nastupiti vrlo brzo. Klasifikacija MG temelji se i na vrijednostima protutijela anti-AchR, anti-MuSK, antititina, te prisutnosti ili odsutnosti timoma i HLA-tipizaciji. U dijagnostici bolesti prvo uzimamo detaljnu anamnezu, zatim se bolesnike potiče da zatvraju i otvaraju oči, što izaziva ptozu kapaka. Nadalje provjerava se jesu li se javile poteškoće pri žvakanju i gutanju. Upućuje ga se na fizičku aktivnost u kontroliranim uvjetima (podigne noge, pruža ruke, radi čučnjeve, hoda na prstima i petama). Nakon toga očekuje se da će doći do pogoršanja kliničke slike. MG se dokazuje prostigminskim testom s.c. ili i.m., elektrofiziološkim testovima, pregledom antitijela na AChR ili MuSK u krvi, te CT-om ili MRI toraksa glede timusa (7). Također se utvrđuje elektromiografijom procjenjuje električna aktivnost mišića i živaca.

Liječenje MG je individualno, a cilj liječenja je potpuni nestanak simptoma. U terapiji se primjenjuje piridostigmin u dozi od 60 mg do maksimalno pet doza dnevno



no. U slučaju da u liječenju simptoma ne pomaže piridostigmin, koriste se kortikosteroidi. U liječenju se može provoditi i nesteroidna imunosupresija. U tom se slučaju koristi antimetabolik azatioprin. Međutim, azatioprin daje rezultate tek nakon 6 mjeseci, a maksimalni učinak lijeka primjetan je tek za jednu ili dvije godine. Za liječenje teških oblika MG i kada se nije postigao adekvatan terapijski odgovor na ranije spomenutu terapiju, primjenjuje se ciklosporin. U fazi mijasteničke krize ili u pogoršanju simptoma bolesti provodi se plazmafereza i/ili intravenski imunoglobulin tijekom 5 dana. U imunosupresivnom liječenju radi se i timektomija, odnosno kirurško odstranjivanje timusa. U bolesnika kod kojih se ne postigne zadovoljavajuće poboljšanje primjenom spomenutih lijekova, u novim smjernicama se spominje ciklofosamid (Rituximab).

Edukaciju bolesnika provodi liječnik i medicinska sestra koja je važan čimbenik u zdravstvenoj njezi bolesnika s MG. Upoznaje ga sa važnošću ispravnog liječenja i rehabilitacije, koji su to čimbenici koji narušavaju oporavak ili pridonose oporavku. Medicinska sestra savjetuje bolesnika i obitelj da se lijek pije pola sata prije jela kako bi mu učinak bio veći i kako bi svladao probleme sa gutanjem i žvakanjem. Nadalje, savjetuje ga da osobnu higijenu provodi u doba dana kada ima više snage, da se odmara tijekom dana. Savjetuje ga i o pravilnog prehrani Naime, bolesnicima sa MG preporučuje se dijeta bogata bjelanjčevinama i vitaminom E. Vježbati treba u skadu sa dobi i tjelesnom kondicijom. Isto tako treba i educirati obitelj jer je svakom čovjeku najvažnije imati, a pogotovo djeci, podršku svojih najbližih.

#### PRIKAZ SLUČAJA

Kroz prikaz slučaja djevojčice s MG ukazati ćemo na osobnu anamnezu, simptome, postavljanje dijagnoze i ishod bolesti.

Djevojčica L.K., četvrto je dijete u obitelji, rođena je iz uredne trudnoće i poroda. Rani razvoj uredan, prohodala je sa 11 mjeseci. Nije zamijećena nestabilnost niti učestalo padanje. Nije otežano hodala po stepenicama i nisu joj ispadale stvari iz ruku. Prve tegobe su se pojavile u travnju 2018. kada je zamijećena slabost lične muskulature, najizraženije perioralne, te neobičan smiješak. Ubrzo se počela žaliti na dvoslike, te su se pojavili problemi s gutanjem i trčanjem. Tolerirala je samo kašastu hranu. U lipnju 2018. godine s obzirom na progresiju simptoma učinjena je obrada. Iz nalaza: anti nAChR pozitivna, anti MuSK negativna. Dodatnom obradom (MR mozga i EMR) potvrđena je dijagnoza MG i započeta je terapija Mestinomom, inicijalno u dozi 3 x 30 mg koja je, s obzirom na nezadovoljavajući terapijski odgovor, postupno podignuta na ukupno 180 mg dnevne doze.

Prvu mijasteničku krizu je imala u srpnju 2018. g. te je hospitalizirana u KDB Klaićeva gdje je uz svoju redovnu terapiju liječena IVIG-om kroz 5 dana, te je započeta terapija Decortinom (a25mg). Druga mijastenička kriza je nastupila krajem rujna 2018. g. kada je hospitalizirana u našoj klinici. Tijekom hospitalizacije je ponovljen ciklus imunoglobulina, a zbog učestalosti pogoršanja uvedeni su kortikosteroidi (od srpnja 2018.) i azatioprin (Imuran, od listopada 2018.). Treću mijasteničku krizu je imala u 11. mj. 2018. koja je nastala na podlozi respiratornog infekta. Po prijemu je u terapiju nadodan prostigmin 0,6 mg i.m. i atropin 0,3 mg i.m. te je provedena terapija IVIG-om. Tada je po prvi put provedeno liječenje plazmaferezom. Četvrtu mijasteničku krizu je imala u 12. mj. 2018. u smislu disfagije, otežanog hoda i druge bulbarne simptomatologije. Zbog učestalih mijasteničkih kriza i činjenice da nije postignuta stabilna remisija nakon konzilijarnog sastanka odlučeno za liječenje VATS timektomijom koja je učinjena 24.04.2019. Nakon timektomije je postignuto razdoblje remisije do siječnja 2020. godine, uz

otežano gutanje. Tijekom hospitalizacije je primila IVIG-e kroz 5 dana te je povećana doza Imurana na 2 x 50 mg. Tijekom hospitalizacije od 13.10. - 15.10.2020. godine primijenjena je prva doza rituximaba zbog recidivirajućih mijasteničkih kriza. Ponovno je hospitalizirana u Zavodu od 24.10. - 30.10.2020. godine zbog recidivirajućih mijasteničkih kriza po tipu otežanog gutanja, umaranja i otežanog govora unatoč primijenjenoj terapiji (rituksimab 14.10.2020.) i ciklusa IVIG-a. Po primitku ordinirana terapija prostigmina i.m. (Nestigmin 0,5 mg i.m.) uz Atropin 0,3 mg i.m te je započet ciklus IVIG-a, ukupno je primijenjeno 40 g kroz četiri dana. Obzirom na ponavljanje tegoba 30.10.2020. primijenjena je druga doza rituksimaba prema protokolu (375 mg/m<sup>2</sup> - ukupna doza 500 mg) što je proteklo bez komplikacija i nuspojava. Tijekom hospitalizacije od 28.1. do 10.2.2021. je u dogovoru s roditeljima i s obzirom na povoljan klinički odgovor na danu terapiju, odlučeno da će djevojčica dolaziti jedanput mjesečno na primjenu IVIG-a.

Terapija: Decortin 1 x 20 mg p.o., Controloc 1 x 20 mg p.o., Mestinon 5 x 60 mg p.o., Imuran 12,5+0+25mg, Vit D3 1 x 4 kapi p.o., Ferrum Sandoz 1 x 100 mg p.o. Tijekom posljednje hospitalizacije (siječanj 2023. godine), djevojčica je klinički bez simptoma mišićne slabosti i zamora, bez smetnji gutanja i bez dvoslika. U neurološkom statusu održava ekstremitete.

#### SESTRINSKA ANAMNEZA

Djevojka sada u dobi od 13 godina, hospitalizirana je učestalo na odjelu neuropedijatrije u Klinici za pedijatriju Kliničkog bolničkog centra Zagreb zbog obrada, mijasteničkih kriza, primjene terapije, liječenja VATS timektomijom. Prilikom svakog prijema uzimamo anamnezu i procjenjujemo stanje pacijenta kako bi mogli planirati zdravstvenu njegu. Djevojčica prihvaća hospitalizacije i svjesna je

svog zdravstvenog stanja. Djevojčica je pri svijesti, orijentirana, diskretno nazalnog govora, oslabljene mimika lica. Pri hodu zabacuje noge. Hod na prstima izvodi, na petama također, ali otežano. Izvodi dva čučnja za redom. Noge drži u Mingazziniju nekoliko sekundi. Drži ruke u antigravitacijskom položaju. U Rombergu stabilna. Sfinktere kontrolira, ima stečeno znanje o svojoj bolesti i terapiji.

#### SESTRINSKE DIJAGNOZE

Sestrinske dijagnoze i sestrinsko medicinski problemi bolesnika s mijastenijskom gravis su:

- Smanjeno podnošenje napora u/s osnovnom bolešću.
- Anksioznost u/s neizvjesnim tijekom bolesti.
- Strah od vršnjačkog neprihvatanja.
- Smanjeno samopouzdanje u/s socijalnom izolacijom.

#### ZAKLJUČAK

Mijastenija gravis je stečena autoimuna bolest neuromuskularne spojnice uzrokovana djelovanjem vlastitih antitijela protiv nikotinskog receptora na postsinaptičkoj membrani. Rijetka je u dječjoj dobi, a karakterizirana je zamorom i fluktuirajućom slabošću muskulature. Početak bolesti kod mijastenijske gravis je varijabilan. Češće se javlja kod ženske djece. Bolest se može postepeno razvijati ili čak i akutno nakon febrilnog stanja ili alergijske reakcije, odnosno stresa. Očituje se zamorom, oftalmoparezom, dvoslikama, bulbarnim simptomima, te regresijom simptoma nakon perioda odmora, odnosno ujutro nakon spavanja. Otežano gutanje, govor i disanje, također se mogu javiti. Tijek bolesti je progresivan. Dijagnoza MG postavlja se na temelju anamneze i kliničke slike, prostigminskog testa, elektrofizioloških testova

va, pregleda antitijela na AchR ili MuSK u krvi, CT-a ili MR toraksa. Potreban je pregled oftalmologa i uvid u funkciju štitnjače. Promjena životnih navika i strah zbog novonastale situacije stvaraju psihički napor za djecu i za roditelje. Stoga je vrlo važno educirati ih i pružiti im potpunu podršku da lakše prevladaju stres i suoče se sa mnogobrojnim problemima koje ova bolest donosi.

#### LITERATURA

1. Gildus Ne i Verschuuren JE. Myasthenia gravis; subgroup classification and therapeutic strategies. *The lancet Neurology* 2015; 14 (10): 1023-36.
2. Perković D, Stojčić Ž, Kiralj R. Istraživanje o kvaliteti života oboljelih od miastenije gravis u Republici Hrvatskoj. *Sestrinski glasnik* 2014; 19 (4): 196-204.
3. Bučuk M, *Neurologija za stručne studije*. Rijeka: Sveučilište u Rijeci; 2012.
4. Demarin V i Bošnjak-Pašić M. Mijastenija gravis-antitijelima izazvana mišićna slabost. Dostupno na: [www.vasezdravlje.com](http://www.vasezdravlje.com), pristupljeno 18.01.2023.
5. Hrvatski liječnički zbor. Dostupno na: [https://neurohr.org/Content/Documents/MG\\_LEMS\\_Isaacs\\_3.pdf](https://neurohr.org/Content/Documents/MG_LEMS_Isaacs_3.pdf), pristupljeno 21.01.2023.
6. Barišić N i suradnici, *Pedijatrijska Neurologija: Medicinska naklada*; 2009.

#### Summary

#### MYASTHENIA GRAVIS: TREATMENT STANDARDS - CASE REPORT

Jelena Nekić

*Myasthenia gravis is an autoimmune disease characterized by fluctuating motor weakness. It is caused by the action of autoantibodies on nicotine acetylcholine receptors (nAChR) in the postsynaptic membrane of the neuromuscular coupling which interrupts neuromuscular transmission. The most common symptoms are ptosis, diplopia and muscle weakness after exertion. The disease is more common in women, and most often occurs between the 20th and 40th year of life, but it can also occur in childhood. The aim of the paper is to show the case of a girl suffering from a generalized form of myasthenia gravis with severe clinical course. The first ailments occurred at the age of 9 when a weakness of personal musculature, duplicates, and swallowing problems were noticed. Following the positive finding of N-AChR antibodies, mestinone therapy was initiated, in the later course of the disease found by corticosteroids, azathioprine, plasmapheresis, rituximab. At the age of 11, a tirectomy was done. Despite the therapeutic efforts made so far, satisfactory disease control has not yet been achieved at the age of 14. Myasthenia gravis with positive antibodies to nicotine acetylcholine receptors is a rare autoimmune disease in childhood. We show a girl with a severe clinical course and an inappropriate clinical response despite all the treatment measures.*

Descriptors: MYASTHENIA GRAVIS, TREATMENT, TIMECTOMY, NURSE

## LABORATORIJSKE PRETRAGE CEREBROSPINALNE TEKUĆINE

ŽELJKA VOGRINC\*

*Lumbalna punkcija je zahvat koji se često izvodi u pedijatriji, a analiza sastava cerebrospinalne tekućine (likvora) je važna u dijagnostici i liječenju različitih neuroloških bolesti. Pretrage likvora su sastavni dio laboratorijske obrade kod sumnje na akutnu ili kroničnu upalu u središnjem živčanom sustavu, u dijagnostici demijelinizirajućih sindroma, subarahnoidnog krvarenja ili metastatskih tumora. Za vjerodostojnost dobivenih nalaza ključnu ulogu ima kvaliteta uzorka. Najčešća komplikacija kod uzimanja uzorka likvora je traumatska punkcija koja se kod djece događa u oko 20-30% slučajeva. Primjesa krvi u likvoru u traumatskoj punkciji može značajno utjecati na rezultate pretraga. Da bi se smanjio ili potpuno isključio utjecaj traumatske punkcije likvor treba skupljati u više spremnika (epruveta). Idealno bi bilo dobiti četiri epruvete, a u svakoj oko 1 ml uzorka. Prva i četvrta epruveta su namijenjene za citološke, druga za mikrobiološke, a treća za biokemijske i sve druge pretrage. Preporučeni spremnik za likvor je sterilna epruveta bez aditiva s crvenim ili bijelim čepom. Iznimno se smije koristiti spremnik s EDTA, ali samo za citološke pretrage. Citološku analizu likvora treba napraviti najkasnije unutar 60 minuta od punkcije jer se u in vitro uvjetima stanice vrlo brzo raspadaju. Za transport u drugu ustanovu radi izrade specijalističkih pretraga uzorci likvora se trebaju centrifugirati, bistri supernatant odvojiti u čistu epruvetu bez aditiva s čepom na navoj i pohraniti u hladnjak do dostave. Treba izbjegavati zamrzavanje likvora, osim u slučaju kada to zahtijevaju specifične pretrage i dostavu u suradnu ustanovu izvršiti u najkraćem mogućem roku.*

Deskriptori: CEREBROSPINALNA TEKUĆINA, LABORATORIJSKE PRETRAGE, PREDANALITIKA

### UVOD

Cerebrospinalna tekućina je bistra i bezbojna tekućina u koju su uronjeni mozak i kralježnična moždina. Ova dinamična, metabolički aktivna tjelesna tekućina

ima važnu ulogu u održavanju homeostaze u središnjem živčanom sustavu (SŽS) jer osim što pruža mehaničku zaštitu i omogućuje uzgon, osigurava stalan sastav izvanstanične tekućine, održava cerebralni perfuzijski tlak, pomaže u uklanjanju razgradnih produkata metabolizma, transportira neuroaktivne spojeve i lijekove i dr. Nastaje ultrafiltracijom krvne plazme pa je i sastav likvora ovisan o sastavu krvi, a najveći dio volumena čini voda. Na sastav likvora utječe i funkcionalnost krvno-moždane barijere (KMB) koja selektivno

---

\*Klinički zavod za laboratorijsku dijagnostiku  
KBC Zagreb

Adresa za dopisivanje:  
Doc. dr. sc. Željka Vogrinc  
Voditeljica Odjela za opću kliničku biokemiju i  
analitiku cerebrospinalne tekućine  
E-mail: zvogrinc@kbc-zagreb.hr

Tablica 1.  
Koncentracije pojedinih sastojaka likvora kod djece. Vrijednosti su ovisne o dobi.

Dob	Broj leukocita/ $\mu$ L	Glukoza mmol/L	Proteini g/L
	Srednja vrijednost (raspon)		
Nedonošće	9 (0-25)	2,8 (1,3-3,5)	1,15 (0,65-1,50)
Novorođenče	8 (0-22)	2,9 (1,9-6,6)	0,90 (0,20-1,70)
0-4 tjedna	11 (0-35)	2,6 (2,0-3,4)	0,84 (0,35-1,89)
4-8 tjedana	7 (0-25)	2,6 (1,6-3,4)	0,59 (0,19-1,21)
>8 tjedana	2 (0-5)	3,4 (2,5-3,6)	0,28 (0,20-0,45)

propušta pojedine tvari iz periferije u SŽS. Zbog toga likvor ima vrlo malo staničnih elemenata i vrlo niske koncentracije proteina (Tablica 1). Volumen likvora kod djece ovisan je o dobi i kreće se između 65 i 150 ml, a kompletan volumen likvora se potpuno obnovi svakih 4-6 sati (1). Promjene sastava likvora mogu vrlo rano ukazati na patološki proces koji zahvaća SŽS zbog čega analize likvora imaju važnu ulogu u dijagnostici i liječenju različitih neuroloških bolesti.

#### PUNKCIJA LIKVORA

Postupak uzimanja likvora za laboratorijske pretrage provodi se u strogo aseptičkim uvjetima nakon temeljitog neurološkog pregleda. Kod djece se uzorak likvora dobije najčešće lumbalnom punkcijom u interspinalnom području između L3-L4 ili L4-L5. Osim lumbalnom punkcijom, likvor se može dobiti i subokcipitalnom punkcijom u području cisterne magne ili kroz fontanele, no ovi postupci se izvode rijetko zbog većeg rizika za pacijenta. Također, uzorci likvora se mogu dobiti i iz različitih drenaža koje se ugrađuju nakon trauma ili neurokirurških operacija. Najčešća indikacija za lumbalnu punkciju u pedijatrijskoj populaciji je klinička sumnja na meningitis ili encefalitis. Od ostalih stanja to su subarahnoidno krvarenje (SAH), Guillain-Barréov sindrom i različiti drugi demijelinizirajući procesi, pseudotumor

cerebri, tumori mozga te glavobolja nepoznatog uzroka (2). Lumbalna punkcija se kod mlađe djece izvodi u bočnom položaju, tijela maksimalno savijenog u struku i vratu kako bi koljena bila blizu brade. Kod starije djece se može koristiti sjedeći položaj, s nogama obješenim preko ruba stola za pregled i tijela savijenog u struku. Količina uzorka koja se uzima prilikom punkcije ovisi o dobi djeteta, a najčešće se dobije oko 3-5 ml likvora (2). Premda su rizici lumbalne punkcije za dijete minimalni, ipak se prema ovom dragocjenom biološkom materijalu treba odnositi s posebnom pažnjom.

#### TRAUMATSKA PUNKCIJA

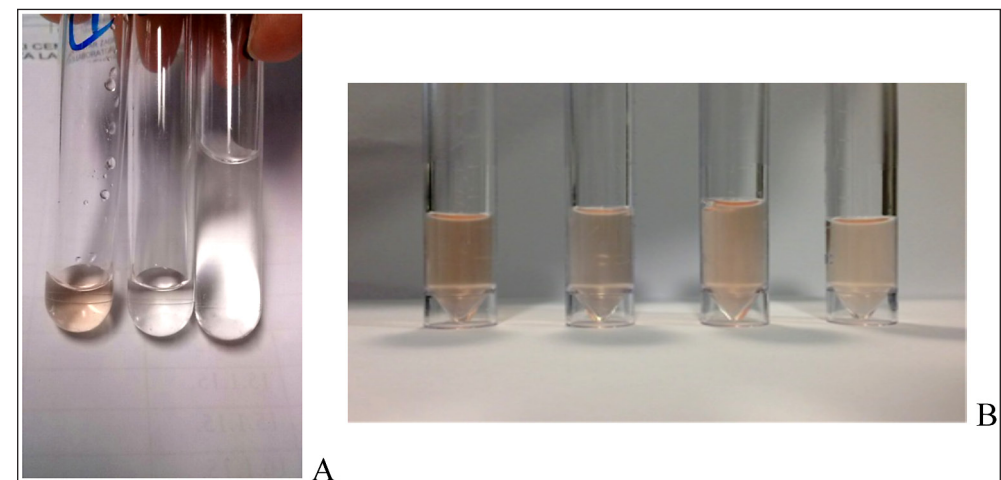
Traumatska punkcija je najčešća komplikacija kod uzimanja uzorka likvora, a posljedica je slučajnog ulaska igle u epiduralni venski pleksus tijekom punkcije. Traumatska punkcija se kod djece događa u oko 20-30% slučajeva, češće kod novorođenčadi i vrlo male djece kod kojih se događa u oko 30-50% slučajeva (3). Primjesa krvi u likvoru u traumatskoj punkciji može značajno utjecati na rezultate laboratorijskih pretraga, a najveći utjecaj se očituje na citološkom nalazu te nalazu proteina. Što je veća količina krvi u uzorku, nalaz je manje vjerodostojan. U rijetkim slučajevima, kada se uzorak zbog velike količine krvi u epruveti potpuno zgruša, analize nije moguće napraviti.

Tada treba punkciju ponoviti. Traumatska punkcija utječe na interpretaciju nalaza u svim kliničkim slučajevima. Primjerice, u traumatskoj punkciji je vrlo teško interpretirati povišen nalaz leukocita u likvoru u slučaju sumnje na neonatalni meningitis (4). Također, zbog proteina iz prisutne krvi nepouzdati su rezultati pretraga za procjenu funkcionalnosti KMB, a mogu se dobiti i lažno pozitivni nalazi intratekalne sinteze imunoglobulina (5). Ipak, najveći problem traumatska punkcija predstavlja kod pacijenata sa sumnjom na SAH. Razlikovanje patološkog krvarenja od traumatske punkcije je vrlo teško i nema pretrage likvora koja će sa sigurnošću isključiti SAH, pogotovo ako u laboratorij stigne samo jedna epruveta likvora. Zbog toga je važno uzorak skupiti u više epruveta jer se kod traumatske punkcije količina krvi najčešće smanjuje od prve do zadnje porcije (epruvete) dok je kod SAH krv prisutna u svim porcijama likvora u podjednakoj količini i uzorak nikada nije koaguliran (Slika 1).

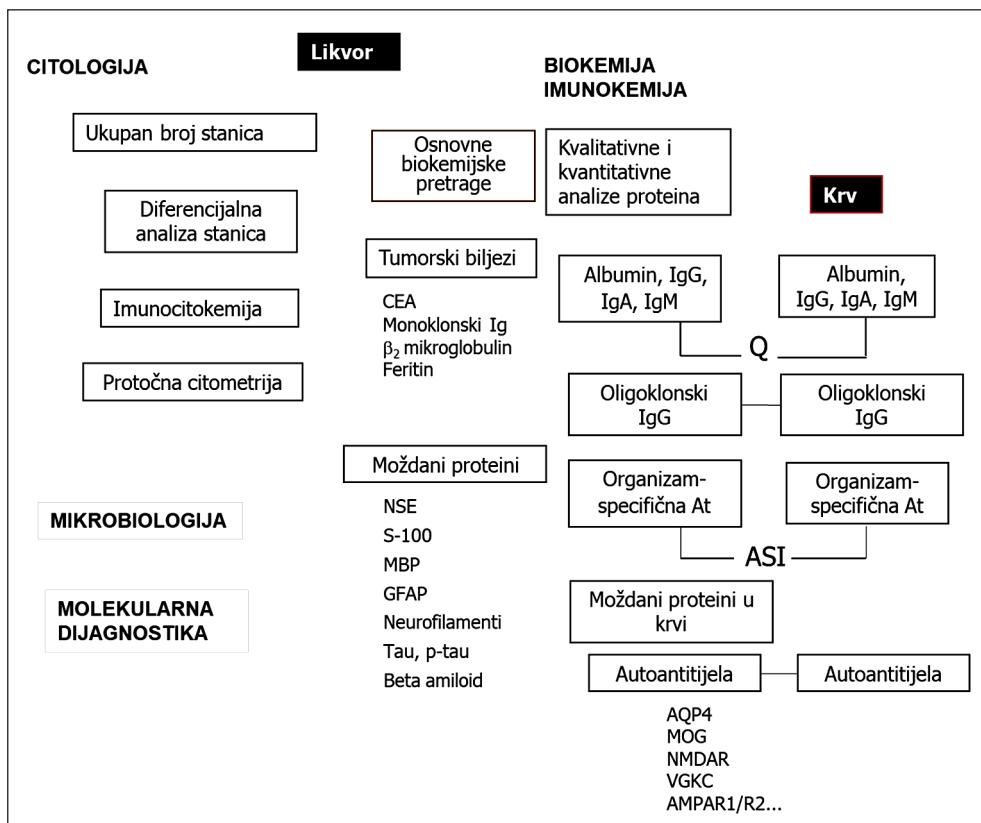
#### PRETRAGE LIKVORA

Pretrage likvora su sastavni dio laboratorijske obrade u dijagnostici i liječenju različitih neuroloških bolesti, a pa-

tološki procesi koji zahvaćaju SŽS mogu promijeniti sastav likvora već u ranom stadiju bolesti. No, premda su analize likvora vrlo osjetljiv pokazatelj patološkog zbivanja u SŽS-u, one su tek u malom broju slučajeva i specifični pokazatelj pojedine bolesti. U meningitisu je patološki nalaz likvora najpouzdaniji i često jedini pokazatelj bolesti na temelju kojeg se već u ranom stadiju diferencijalno dijagnostički može razlikovati virusni od bakterijskog meningitisa. Za razliku od toga, u velikom broju ostalih upalnih ili demijelinizirajućih stanja u SŽS nalaz likvora je nespecifično promijenjen i na temelju njega je moguće svrstati bolest samo u pojedinu skupinu, ali ne i konačno potvrditi dijagnozu. Zbog toga je često potrebno napraviti velik broj pretraga da bi se dobila prava slika. U likvoru se danas rade pretrage iz različitih područja laboratorijske medicine: citologije, mikrobiologije, biokemije, imunokemije, molekularne dijagnostike i sl. i stalno se razvijaju i uvode nove pretrage u skladu sa istraživanjima i saznanjima o njihovoj dijagnostičkoj i/ili prognostičkoj vrijednosti (Slika 2) (6, 7). U hitnim stanjima kao što su npr. meningitis ili SAH u laboratoriju se rade pretrage likvora koje su dostupne u svakom trenutku tijekom 24 sata/7dana



Slika 1.  
Izgled uzorka likvora u traumatskoj punkciji (A) i SAH (B).



Slika 2. Pregled likvorske dijagnostike.

i rezultati su gotovi unutar 60 minuta od primanja uzorka. Hitne pretrage likvora uključuju izgled i boju, osnovnu citološku analizu (brojanje i diferenciranje stanica) i osnovne biokemijske pretrage (glukozu, laktat, ukupne proteine, CRP) te ukoliko je potrebno i mikrobiološke pretrage. Osim ovih hitnih pretraga, danas je dostupan velik broj specijalističkih pretraga za čiju izradu je potrebno više vremena (ponekad i nekoliko dana ili tjedana). Za pravilnu interpretaciju rezultata pojedinih pretraga u likvoru važno je poznavati nalaze iz krvi. Zbog toga se često uz likvor treba pacijentu izvaditi i u laboratorij poslati epruveta krvi. Specijalističke pretrage obuhvaćaju imunocitokemijske analize likvorskih stanica, analize specifičnih proteina (albumin, imunoglobulini, beta-2 mikroglobu-

lin i dr.), tumorskih biljega (CEA, NSE), aminokiselina, neurotransmitera te različitih biljega ozljede mozga (S-100, GFAP, neurofilamenti i dr.). U novije vrijeme se u likvoru rutinski određuje i velik broj autoantitijela na različite neuralne antigene (NMDAR, AMPAR1/R2, VGKC, i dr.) povezane s autoimunim bolestima SŽS-a.

Odabir pojedine specijalističke pretrage ovisi o uputnoj dijagnozi, ali i količini dostupnog uzorka. Kako je kod mlade djece volumen dostupnog materijala vrlo ograničen, potrebno je racionalno procijeniti potrebu za pojedinom pretragom. To je važno naglasiti jer se zbog velikog broja naručenih specijalističkih pretraga ponekad dogodi da laboratorij nema dovoljno uzorka za analizu. Tako se npr. kod sum-



Slika 3. Spremnici (epruvete) za likvor.

nje na kronični upalni ili demijelinizirajući proces unutar SŽS-a u likvoru i serumu uz osnovne citološke i biokemijske pretrage rade i pretrage za procjenu funkcije KMB (albumin, IgG) te pretrage za dokazivanje intratekalne sinteze antitijela (oligoklonski IgG i indeksi specifičnih antitijela) za što je potrebno minimalno 1-2 ml likvora i 1 ml seruma. Ako su istovremeno zatražene i pretrage za dokazivanje specifičnih autoantitijela na različite neuralne antigene, potreban volumen uzorka se značajno povećava. Zbog toga je dobra komunikacija između pedijatrijskog odjela i laboratorija od neprocjenjive vrijednosti za dobivanje najbolje usluge.

#### PRIKUPLJANJE I DOSTAVA UZORAKA ZA LABORATORIJSKE PRETRAGE

Za vjerodostojnost dobivenih rezultata i pravilnu interpretaciju nalaza važna je kvaliteta uzorka koji se šalje u laboratorij. Pozornost se treba obratiti već od trenutka izvođenja lumbalne punkcije. Likvor se treba skupljati u više epruveta kako bi se smanjio ili potpuno isključio utjecaj traumatske punkcije na rezultate analiza. Idealno bi bilo dobiti četiri epruvete, a u svakoj oko 1 ml uzorka (2). Svaku epruvetu treba pažljivo obilježiti pomoću barkodira-

nih naljepnica generiranih u BIS-u te označiti brojem prema redoslijedu prikupljanja. Prva i četvrta epruveta su namijenjene za citološke, druga za mikrobiološke, a treća za biokemijske i sve druge specijalističke pretrage. Preporučeni spremnik za likvor je sterilna epruveta bez aditiva s crvenim ili bijelim čepom (Slika 3). Iznimno se smije koristiti spremnik s EDTA ali samo za citološke pretrage. U Tablici 2 su navedene upute kako na pravilan način prikupiti i dostaviti uzorke likvora i seruma u laboratorij te potrebne količine materijala za najčešće pretrage koje se rade u diferencijalnoj dijagnostici neuroloških bolesti kod djece.

Likvor se odmah nakon punkcije treba dostaviti u laboratorij i predati u ruke laboratorijskom osoblju kako bi se uzorak obradio u što kraćem vremenu, posebice ako se radi o hitnim citološkim, biokemijskim ili mikrobiološkim pretragama. Citološku analizu treba napraviti najkasnije unutar sat vremena od punkcije jer se u in vitro uvjetima stanice u likvoru vrlo brzo raspadaju. To se posebno odnosi na uzorke likvora kod bakterijskih upala u kojima se očekuje izrazita pleocitoza s predominacijom neutrofilnih granulocita. Duljim stajanjem takvog uzorka na sobnoj temperaturi (duže od 90 minuta) udio raspadnutih sta-

Tablica 2.

Najčešće laboratorijske pretrage likvora (i seruma) u diferencijalnoj dijagnostici neuroloških bolesti kod djece i postupanje s uzorcima biološkog materijala.

Laboratorijska pretraga	Uzorak za analizu	Vrsta spremnika	Potreban volumen uzorka	Postupanje s uzorkom*
Izgled i boja likvora				
Hitne citološke pretrage (brojanje i diferenciranje stanica)	Svježe punktirani likvor	Sterilna epruveta bez aditiva s crvenim ili bijelim čepom	1-2 ml	Hitno dostaviti u laboratorij
Osnovne biokemijske pretrage (glukoza, proteini, laktat, CRP)				
Hematogeni pigmenti			1 ml	
Mikrobiološke pretrage	Svježe punktirani likvor	Sterilna epruveta s čepom na navoj (sa ili bez tekuće hranjive podloge)	1-2 ml	Hitno dostaviti u laboratorij. U slučaju odgođenog transporta uzorak čuvati na sobnoj temperaturi
Procjena funkcije KMB + oligoklonski IgG	Likvor i serum	Likvor: sterilna epruveta bez aditiva s crvenim ili bijelim čepom na navoj; standardna epruveta za serum	1-2 ml likvora; 1 ml seruma	U slučaju odgođenog transporta centrifugirani uzorak čuvati u hladnjaku na +4°C
Indeksi specifičnih antitijela (MRZ)				
Aminokiseline	Likvor	Sterilna epruveta bez aditiva s čepom na navoj	0,2 ml	U slučaju odgođenog transporta centrifugirani uzorak čuvati u zamrzivaču na -24°C
Neurotransmiteri	Likvor	Sterilna epruveta bez aditiva s čepom na navoj	0,5-1,ml	Centrifugirati i zamrznuti uzorak na -80°C odmah nakon punkcije

nica može biti veći od 30% što značajno utječe na točnost nalaza (8). Za mikrobiološke pretrage likvor se uzima u sterilnu epruvetu s čepom na navoj (sa ili bez tekuće hranjive podloge) i odmah dostavlja u laboratorij (≤15 minuta) te predaje laboratorijskom osoblju. U slučaju odgođenog transporta uzorak se drži na sobnoj tem-

peraturi, nikada u hladnjaku zbog osjetljivosti potencijalnih bakterijskih uzročnika. Moguća je i inokulacija uzorka u pedijatrijsku bočicu za hemokulture. Biokemijske, imunokemijske i sve ostale specijalističke pretrage se rade u likvoru nakon centrifugiranja i odvajanja stanica.

Autoantitijela na AQP4 i MOG			0,5-1 ml	
Autoantitijela na ekstracelularne neuralne antigene (NMDAR, AMPAR1/R2, CASPR2...)	Serum i/ili likvor	Likvor: sterilna epruveta bez aditiva s crvenim ili bijelim čepom na navoj; standardna epruveta za serum	0,5-1 ml	U slučaju odgođenog transporta centrifugirani uzorak čuvati u hladnjaku na +4°C
Autoantitijela na intracelularne neuralne antigene (Hu, Yo, Ri)			0,5-1 ml	
Antigangliozidna autoantitijela	Serum	Standardna epruveta za serum	1-2 ml	
Autoantitijela na AChR i MuSK			1-2 ml	

\*za slanje uzoraka u suradnu ustanovu treba koristiti brzu dostavu (dostava unutar 24h) i osigurati ga od prolijevanja

Kada je zbog specijalističke obrade potrebno uzorke slati u suradne ustanove, likvor se centrifugira, a bistri supernatant prelije u označenu (ime i prezime, godina rođenja, odjel/ustanova), po mogućnosti sterilnu epruvetu bez aditiva s čepom na navoj. Likvor ne treba zamrzavati (osim u slučaju kada to zahtijevaju specifične pretrage kao npr. za određivanje neurotransmitera ili aminokiselina) već centrifugirani likvor čuvati u hladnjaku na +4°C i dostavu izvršiti u najkraćem mogućem roku koristeći brzu dostavnu službu. Ako je uz likvor za kompletnu obradu potreban i uzorak seruma, s njime se postupa na isti način kao i s likvorom. Uzorke treba dodatno osigurati od prolijevanja. Za sve detaljne informacije oko pripreme i transporta uzoraka poželjno je kontaktirati laboratorijske djelatnike.

#### ZAKLJUČAK

Laboratorijske pretrage likvora imaju važnu ulogu u dijagnostici velikog broja neuroloških bolesti kod djece. Pravilno prikupljanje i transport uzoraka u laboratorij ima velik utjecaj na dobivene rezultate pretraga, a dobra komunikacija i razmjena

informacija između odjela i laboratorija osigurava točan i pouzdan nalaz pacijentu u najkraćem vremenskom periodu.

#### LITERATURA

1. Rochette A, Malenfant Rancourt MP, Sola C, Prodhomme O, Saguintaah M, SchaubR, Molinari N, Capdevila X, Dadure C. Cerebrospinal fluid volume in neonates undergoing spinal anaesthesia: a descriptive magnetic resonance imaging study. *British Journal of Anaesthesia*, 2016; 117 (2): 214-19. doi: 10.1093/bja/aew185.
2. Bonadio W. Pediatric Lumbar Puncture and Cerebrospinal Fluid Analysis. *J Emerg Med*. 2014; 46 (1): 141-50. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jemermed.2013.08.056>.
3. Pappano D. "Traumatic tap" proportion in pediatric lumbar puncture. *Pediatr Emerg Care*. 2010; 26 (7): 487-9. doi: 10.1097/PEC.0b013e3181e5bedd. PMID: 20577138.
4. García-De la Rosa G, De Las Heras-Flórez S, Rodríguez-Afonso J, Carretero-Pérez M. Interpretation of white blood cell counts in the cerebrospinal fluid of neonates with traumatic lumbar puncture: a retrospective cohort study. *BMC Pediatr* 2022; 16: 22 (1): 488. doi: 10.1186/s12887-022-03548-z.

5. Schwenkenbecher P, Janssen T, U, Konen FF, Neyazi A, Ahlbrecht J, et al. The Influence of Blood Contamination on Cerebrospinal Fluid Diagnostics. *Frontiers in Neurology* 2019; 10 (584): 1-9. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.00584>.
6. Trbojević-Čepe M, Vogrinc Ž. Laboratorijska dijagnostika likvora, u: Sertić J. i sur. *Klinička kemija i molekularna dijagnostika u kliničkoj praksi*. Medicinska naklada, Zagreb, 2015; 124-40, ISBN 978-953-176-655-5.
7. Fialov L, Vejražka M. Biochemical examination of cerebrospinal fluid. *General Medicine*. dostupno na <https://ulbld.lf1.cuni.cz/file/3355/csf1819-theory.pdf>.
8. Mlinarić A, Vogrinc Ž, Drenšek Z. Effect of sample processing and time delay on cell count and chemistry tests in cerebrospinal fluid collected from drainage systems. *Biochemia Medica* 2018; 28: 430-8.

### Summary

#### LABORATORY ANALYSIS OF THE CEREBROSPINAL FLUID

Željka Vogrinc

*Lumbar puncture (LP) is a procedure that is often performed in pediatrics, and the laboratory analysis of the cerebrospinal fluid (CSF) composition is important in the diagnosis and treatment of various neurological diseases e.g. suspected acute or chronic inflammation in the central nervous system, demyelinating syndromes, subarachnoid hemorrhage or metastatic tumors. The quality of the sample plays a key role in the credibility of the obtained results. The most common complication of LP is a traumatic tap, which occurs in children in about 20-30% of cases. The admixture of blood in CSF in traumatic tap can significantly affect the test results. In order to reduce or completely exclude the impact of traumatic puncture, the CSF should be collected in several containers. It would be ideal to get four test tubes, each with about 1 ml of sample. The first and fourth tubes are intended for cytological, the second for microbiological, and the third for biochemical and all other laboratory tests. The recommended container for CSF collection is a sterile test tube without additives with red or white cap. Exceptionally, a container with EDTA may be used, but only for cytological tests. The cytological analysis should be done no later than 60 minutes after the puncture, because CSF cells break down very quickly in in vitro conditions. For transport to another institution, CSF samples should be centrifuged, the clear supernatant should be separated into a clean test tube without additives with a screw cap and stored in the refrigerator until delivery. Freezing of CSF samples should be avoided, except in the case when it is required for some specific tests, and delivery to the another institution should be carried out as soon as possible.*

Descriptors: CEREBROSPINAL FLUID, LABORATORY TESTS, PREANALYTICS

## AUTOIMUNI ENCEFALITISI U DJECE - NAŠA ISKUSTVA

KRISTINA GRAŠO, MARIJA VUKUŠIĆ\*

*Encefalitis je upalni proces parenhima mozga koji dovodi do poremećaja moždane funkcije te uzrokuje niz različitih simptoma bolesti. Prema uzroku dijelimo ga na infektivni, post-infektivni i post-vakcinalni te skupinu encefalitisa autoimune etiologije. Najčešći uzročnici infektivnih encefalitisa su virusi i to najčešće enterovirusi, herpes simplex virusi (HSV), virus krpeljnog meningoencefalitisa i drugi. Rutinske dijagnostičke pretrage za dokazivanje encefalitisa i otkrivanje njegove etiologije jesu uzimanje uzoraka likvora i seruma, slikovne pretrage te neurofiziološke pretrage, odnosno snimanje EEG zapisa. Najčešći autoimuni encefalitis u djece je Anti-NMDAR, uzrokovan IgG protutijelima na N-metil D-aspartatne receptore (NMDAR), čije prisustvo možemo dokazati u serumu i likvoru. Klinički simptomi koji ukazuju na prisustvo bolesti najčešće započinju vrućicom, glavoboljom, promjenama u ponašanju, epileptičkim napadajem te progrediraju do psihijatrijskih manifestacija, nesanice, diskinezije, poremećaja u funkciji govora i slično. Na Zavodu za neurologiju Klinike za dječje bolesti u posljednje dvije godine liječilo se troje djece, dječaci od devet, pet i sedam godina, svi sa pozitivnim anti NMDAR protutijelima u likvoru te patološki izmijenjenim EEG-om. Dvojica su imala uredan, a jedan patološki izmijenjen MR mozga. Vodeći zajednički simptom bile su im psihičke promjene (nesanica, razdražljivost, psihotični ispadi), zatim facijalna diskinezija, tonički spazmi, inkontinencija i teškoće u govoru. Svi su imali pozitivan odgovor na liječenje imunoterapijom (pulsne doze kortikosteroida, plazmafereza, IVIG, rituksimab). Zbog težine bolesti te kompleksnog i dugotrajnog liječenja korišten je multidisciplinarni pristup u njezi i skrbi za oboljele. Uz medicinske sestre kao prve i najvažnije karike u lancu, uključeni su još i psihijatar, fizioterapeut, psiholog, logoped, radni terapeut i nutricionist. Svakodnevna psihološka podrška pružena djetetu i roditelju stvorila je odnos povjerenja, razumijevanja i strpljivosti što je olakšalo boravak u bolnici te ubrzalo konačni oporavak.*

Deskriptori: AUTOIMUNI ENCEFALITIS, NMDAR, DIJETE, MEDICINSKA SESTRA

### Uvod

Encefalopatija označava poremećenu funkciju mozga te je kod djece raznolike etiologije. Uključuje parainfekcijske

sindrome, genetičke, metaboličke, posttraumatske, paraneoplastične, epileptičke, intoksikacijske te imunološki posredovane encefalopatije. Zbog slične kliničke slike, bez obzira na patogenezu bolesti, sve zahtijevaju složeni dijagnostički i terapijski pristup.

\*Klinika za dječje bolesti, KBC Split

Adresa za dopisivanje:

E-mail: kristina.graso@gmail.com



Autoimuni encefalitis je upalna bolest mozga koja je uzrokovana vlastitim protutijelima. Pojavu autoimunih encefalitisa mogu potaknuti tumorski i virusni antigeni, iako često okidači mogu ostati neprepoznati. Po etiologiji ih dijelimo na praneoplastične i ne-paraneoplastične. Autoimuni encefalitis kod djece uglavnom nije povezan s tumorima, za razliku od odraslih. U djece su oni najčešće uzrokovani protutijelima na površinske antigene. Vodeći autoimuni encefalitis kod djece je uzrokovan protutijelima na N-metil-D-aspartatne receptore - NMDAR (dio neurona koji djeluje kao kanal) te se naziva anti-NMDAR encefalitis. Manifestacija simptoma u početnoj fazi najčešće odgovara virusnoj infekciji i očituje se glavoboljom i vrućicom, zatim progredira do psihijatrijskih manifestacija, poremećaja stanja svijesti, konvulzivnih napadaja, diskinezije, poremećaja u autonomnom živčanom sustavu. Rutinske dijagnostičke pretrage za dokazivanje encefalitisa i otkrivanje njegove etiologije jesu uzimanje uzoraka cerebrospinalne tekućine i seruma, slikovne pretrage te neurofiziološke pretrage, odnosno snimanje EEG zapisa. Tijekom liječenja provodi se suportivna i specifična terapija. U suportivnu terapiju spadaju antikonvulzivni i gastroprotektivni lijekovi, lijekovi za snižavanje krvnog tlaka, analgetici, antipsihotici i drugi. Početno im se daje i empirijska terapija, uglavnom aciklovir, te antibiotik širokog spektra dok se ne isključi bakterijska ili virusna infekcija. U primjeni specifične terapije prvi izbor su kortikosteroidi, zatim plazmafereza, IVIG te rituksimab. Liječenje oboljelih od autoimunog encefalitisa je zahtjevno i kompleksno, oporavak je dugotrajan, neurološke posljedice poput psihomotornog zaostajanja, problema u pamćenju i ponašanju su česte i dugoročne. Suradnja medicinskog tima s ostalim stručnim službama je neophodna kako bi olakšala i ubrzala oporavak te umanjila psihičke i fizičke tegobe oboljelog djeteta i roditelja.

## Razrada

U Zavodu za neurologiju Klinike za dječje bolesti KBC-a Split u posljednje dvije godine liječeno je četvero djece oboljele od autoimunih encefalitisa. Kod troje djece je dijagnosticiran anti-NMDAR encefalitis - dječaci od 5, 7 i 9 godina, svi sa dokazanim pozitivnim anti-NMDAR protutijelima u serumu i likvoru. Jednoj adolescentici je dijagnosticiran Caspr2 encefalitis koji je dokazan prisutnošću protutijela na Caspr2 (engl. contactin associated protein-like 2) jedinicu neurona u likvoru i serumu. Sva djeca su imala patološki izmijenjen EEG, a jedan pacijent je imao promjene zabilježene na MRI mozga.

Kod dječaka od 5 godina početni simptom bolesti su bili parcijalni cerebralni napadaji uz inkontinenciju. Zbog patološki izmijenjenog EEG-a uvedena je antikonvulzivna terapija. Pretragom likvora dokazana su pozitivna anti-NMDAR antitijela, uvedena je pulsna terapija metilprednizolonom (500 mg/5 dana) uz gastroprotekciju pantoprazolom te je nastavljeno s prednizonom peroralno, uz postepeno ukidanje. Kako učestalo ponavlja napade u terapiju se uključuje midazolam u trajnoj intravenskoj infuziji, kojeg je primao četiri tjedna, uz postepeno ukidanje. Provedena je plazmafereza sa ukupno deset izmjena plazme te je dobio IVIG. Zbog perzistirajućih napada uveden je dodatni antiepileptik. U četvrtom tjednu hospitalizacije dolazi do porasta temperature i upalnih parametara u krvi te je dokazana sepsa zbog čega je uključena antibiotska terapija parenteralno i peroralno. Zbog pogoršanja simptoma, u dogovoru s reumatologom, za vrijeme hospitalizacije primio je i rituksimab. Cijelo vrijeme trajanja hospitalizacije u skrb su bili uključeni psiholog, radni terapeut, logoped, defektolog i fizioterapeut. Za vrijeme bolničkog liječenja nije došlo do potpunog prestanka napadaja, iako su bili znatno rjeđi i blažeg intenziteta. Cijelo vrijeme trajanja hospitalizacije dječak je

bio jako razdražljiv, neraspoložen i nervozan. Majka koja je boravila uz dijete bila je zabrinuta i nepovjerljiva prema svom medicinskom osoblju što je dodatno otežavalo liječenje i oporavak.

Drugi bolesnik je dječak u dobi od 7 godina premješten iz OB Zadar zbog sumnje na autoimuni encefalitis. Unatrag 5 dana majka je primijetila neobično ponašanje navečer pred spavanje kada ga uhvati panika, pocrveni i preznojava se, bude uplašen i ne može se smiriti, ponavlja iste rečenice, trudi se ne zaboraviti određene činjenice, bezrazložno plače. Navedeno se događa i tijekom dana, u školi je izraženije, više se ne smije. Nakon petog dana boravka u našem Zavodu stanje se pogoršava, postaje subfebrilan uz kašalj te se primjećuju facijalne diskinezije, koreiformni pokreti lijeve šake te hemiparetski obrazac lijevo. Nalaz likvora i seruma je jako pozitivan na anti-NMDAR protutijela te se uradi plazmafereza sa deset izmjena uz pulsne doze metilprednizolona (500 mg/5 dana) i gastroprotekciju pantoprazolom, a nakon toga dobiva prednizon peroralno. Po završetku plazmafereze dobio je intravenske imunoglobuline (2 gr/kg/5 dana). Zbog pogoršanja u nalazu EEG-a te ukupnog psihofizičkog stanja, u terapiju je postepeno uveden klonazepam, a ukinut okskarbazepin. U skrb za dječaka i majku za vrijeme trajanja liječenja uključeni su uz medicinske sestre i liječnike Zavoda i psihijatar, fizijatar, fizioterapeut, psiholog, logoped i radni terapeut. Na primijenjenu terapiju dolazi do značajnog kliničkog poboljšanja raspoloženja i promjene ponašanja, zaostaje tek blaža neuromotorna asimetrija lijevo i nespretnost.

Kod dječaka starog deset godina prve manifestacije bolesti počinju padom sa stabla kada je učinio radiološku obradu - MSCT mozga koji je bio uredan. Nakon nekoliko dana majka primjećuje nesanicu, nemogućnost uspostave kontakta te neprestano pričanje koje postaje disocirano

i nerazumljivo. Odmah po prijemu u našu Kliniku učinjena je i slikovna pretraga MR mozga koja je uredna. Učinjena je lumbalna punkcija, u likvoru je dokazano postojanje antitijela na NMDAR. U terapiju je uključen ceftriakson i aciklovir, pulsne doze kortikosteroida (metilprednizolon 1 gr/d/7d) uz gastroprotekciju pantoprazolom, plazmaferezu sa ukupno šest izmjena plazme. Po završetku plazmafereze dobio je intravenske imunoglobuline (2 mg/kg/5 dana). Kortikosteroidi su nastavljani peroralnom primjenom prednizona, također uz gastroprotekciju pantoprazolom. Dječak je bez bitnijeg poboljšanja uz primijenjenu terapiju, i dalje je bez kontakta, ima napade agitiranosti, toničkih spazama, koreoatetskih kretnji, visoko je febrilan od 7. dana hospitalizacije, ima nesanicu, ne guta, hrani se parenteralno i putem NGS (pod nadzorom nutricioniste) zbog čega se odlučuje na drugu liniju terapije rituksimabom (375 rmg/m<sup>2</sup>), 4 puta svakih tjedan dana. U međuvremenu su u terapiju uključeni baklofenak zbog spasticiteta i klonazepam zbog rijetkih epileptičkih napadaja te koreoatetskih kretnji. Na primijenjenu terapiju pacijent se oporavlja, počinje spavati, nema više facijalnih diskinezija, rigidnih spazama, uvrtnja ekstremiteta, postaje subfebrilan, potom i afebrilan, sve više je u kontaktu. Započeta je fizikalna terapija, tretman logopeda i radnog terapeuta kao i psihologijska potpora. Cijelo vrijeme liječenja praćeni su životni znakovi, kontrolirane krvne pretrage te je provedena specifična zdravstvena njega.

Adolescentica u dobi od četrnaest godina primljena je na liječenje u našu Kliniku zbog pojave svakodnevnih napadaja u smislu vidnih i slušnih halucinacija koje završe gubitkom svijesti te gubitaka svijesti u trajanju oko pet do deset minuta, nakon čega se ne sjeća događaja i bude dezorijentirana. Prethodno je početkom godine bila hospitalizirana u našoj Klinici zbog retencije urina i opstipacije uz pozitivan PCR test na SARS-CoV-2, nakon

čega su psihosomatske smetnje počele. Po preporuci psihijatra uvodi joj se terapija zyprexa i zolofa te naknadno lamictal zbog perzistirajućih halucinacija. U Kliniku je primljena kako bi se provela multidisciplinarna obrada zbog sumnje na autoimuni encefalitis. Napravljena je neuroimunološka obrada, pretrage likvora i krvi, MR mozga i EEG snimanje te obrada po svim organskim sustavima kako bi se isključio paraneoplastični sindrom. Tijekom hospitalizacije sniženog je raspoloženja uz povremene suicidalne misli. Dolaskom pozitivnih CASPR2 protutijela u uzorku likvora prima pulsne doze metilprednizolona uz gastroprotekciju te IVIG. Do otpusta je boljeg psihičkog stanja, blaže sniženog raspoloženja te zadovoljavajućeg neurološkog statusa. Skrb za adolescenticu tijekom hospitalizacije je bila dodatan izazov za medicinske sestre s obzirom na izraženu psihijatrijsku simptomatologiju s neadekvatnim prostornim uvjetima za skrb.

#### Zaključak

Etiologija encefalitisa ne može se definirati u približno 50% slučajeva, a vodeći infektivni uzročnici su virusi. Autoimuni encefalitis u djece najčešće nije povezan sa tumorima za razliku od odraslih. Liječenje je dugotrajno i u prosjeku traje oko dva mjeseca u akutnoj fazi, a većina djece dostiže potpuni oporavak 6-12 mjeseci nakon otpusta iz bolnice. U nekih pacijenata zaostaju dugoročne neurološke posljedice poput problema s ponašanjem, problema s učenjem te zaostajanjem u psihomotoričkom razvoju. Zbog toga je važno još u akutnoj fazi bolesti uključiti sve potrebne službe poput psihologa, logopeda, fizioterapeuta, radnog i senzornog terapeuta te defektologa kako bi spriječili ili umanjili moguća dugoročna i trajna oštećenja.

Pristup i komunikacija medicinskog osoblja s bolesnikom i roditeljima važan je i neizostavan dio tijekom hospitalizacije. Osmijeh, empatija, pozornost i prostor

prilagođeni uzrastu ključni su u stvaranju odnosa povjerenja s djecom. Roditelje je važno informirati o prirodi bolesti djeteta i postupcima liječenja, pružiti im potporu s ciljem umanjivanja njihove zabrinutosti i tjeskobe, educirati ih, pokazati empatiju i slušati ih sa pozornošću.

Komunikacija s roditeljima bolesnog djeteta bitno utječe na rad i odnos medicinske sestre i djeteta, te se provlači kroz cijeli proces sestrinske skrbi tijekom djetetove hospitalizacije. Neadekvatno uspostavljen komunikacijski kanal u odnosu bolesnik/roditelj i medicinsko osoblje stvara odnos nepovjerenja i frustracije obje strane te otežava sam proces liječenja. Iskustvo je pokazalo da optimističan i pozitivan stav roditelja u startu razvija kvalitetan međusoban odnos pa je time i tijekom liječenja manje stresan i otežavajući.

#### Literatura

1. Dalmau J, Lancaster E, Martinez-Hernandez E, Rosenfeld MR, Balice-Gordon R. Clinical experience and laboratory investigations in patients with anti-NMDAR encephalitis. *Lancet Neurol.* 2011; 10: 63-74.
2. Barišić N, Vrsaljko N, Zvonar V, Tešović G (2014) Autoimune encefalopatije u djece: klasifikacija, dijagnostika i liječenje. *Paediatr Croat* 58: 270-7.
3. Dalmau J, Graus F. Antibody-Mediated Encephalitis. *The New England Journal of Medicine.* 2018.
4. Tešović G. Infekcijske bolesti. U: Mardešić D, urednik. *Pedijatrija.* 8. izdanje. Zagreb: Školska knjiga; 2016; 470-552.
5. Dalmau J, Armangué T, Planagumà J, Radosevic M, Mannara F, Leypoldt F, i sur. An update on anti-NMDA receptor encephalitis for neurologists and psychiatrists: mechanisms and models. *Lancet Neurol.* 2019.
6. Mills M. 5 tips for communicating with pediatric patients. *Nurse Choice*. 2020. Dostupno na: <https://www.nursechoice.com/blog/profiles-and-features/5-tips-for-communicating-with-pediatric-patients/> pristupljeno: 25.02.2023.
7. Graus F, Titulaer R.B, Balu R, Benseler S, Bien C. G., Cellucci Tania et al. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. *Lancet Neurol.* 2016.

#### Summary

#### AUTOIMMUNE ENCEPHALITIS IN CHILDREN - OUR EXPERIENCE

Kristina Grašo, Marija Vukušić

*Encephalitis is an inflammatory process of the parenchyma of the brain that leads to brain disorders and causes a number of different symptoms of the disease. According to the cause, we divide it into infectious, post-infectious and post-vaccinal and the group of autoimmune encephalitis etiology. The most common causes of infectious encephalitis are viruses, most often enteroviruses, herpes simplex viruses (HSV), tick-borne meningoencephalitis virus and others. Routine diagnostic tests to prove encephalitis detection of its etiology is taking of CSL and serum samples, imaging tests and neurophysiological tests, EEG recordings. The most common autoimmune encephalitis in children is Anti-NMDAR, caused by IgG antibodies to N-methyl D-aspartate receptors (NMDAR), whose presence can be proven in serum and liquor. Clinical symptoms that indicate the presence of the disease most often begin with fever, headache, change in behavior, epileptic seizure and progress to psychiatric manifestations, insomnia, dyskinesia, disorders in the function of speech and the like. At the Department of Neurology of the Clinic for Children's Diseases in the last two years three children were treated, boys aged nine, five and seven, all with positive anti NMDAR antibodies in the cerebrospinal fluid and pathologically altered EEG. Two of them had a pathologically altered MRI of the brain. Their leading common symptom was psychological changes (insomnia, irritability, psychotic outbursts), then facial dyskinesia, tonic spasms, incontinence and speech difficulties. All had a positive response to treatment immunotherapy (pulse doses of corticosteroids, plasmapheresis, IVIG, rituximab). They are discharged to home in remission.*

Descriptors: AUTOIMMUNE ENCEPHALITIS, NMDAR, REVIEW

## GUILLAIN-BARRÉOV SINDROM

KRISTINA MEKOVEC\*

*Guillain-Barré sindrom (GBS) je akutna upalna autoimuna neuropatija koja se manifestira progresivnom, simetričnom mišićnom slabošću, udruženom s oslabljenim ili potpuno odsutnim dubokim tetivnim refleksima. Klinička slika može biti od blagog pa do vrlo teškog oblika, s kompletnom oduzetošću ruku, nogu, trupa, mišića lica, bulbarno inerviranih mišića kao i respiratornih mišića. Važnu ulogu u nastanku GBS ima prethodna infekcija, što može dovesti do pokretanja autoimune reakcije koja dovodi do upalnog oštećenja mijelina i/ili aksona živca. Najčešći oblik GBS u Europi je akutna upalna demijelinizacijska neuropatija (AIDP), a rijetki oblici su akutna motorna aksonalna neuropatija (AMAN), akutna motorna i osjetna neuropatija (AMSAN) i Miller Fischerov sindrom (MFS). Dijagnoza GBS se temelji na kliničkoj slici, analizi cerebrospinalnog likvora u kojem su povišeni proteini uz uredan nalaz stanica (albuminocitološka disocijacija) i EMNG nalazu. Primjenom plazmafereze i imunoglobulina postignuti su pomaci u liječenju i ishodu bolesti. Cilj ovog rada je prikazati kliničku sliku Guillain-Barré sindroma, simptome te način liječenja akutno nastale bolesti. Naglasak je na važnosti edukacije medicinskog osoblja koje sudjeluje u procesu liječenja i oporavka oboljelih. GBS se sve češće pojavljuje te bi iz tog razloga trebao postati predmet pomnijih istraživanja kako bi se unaprijedilo liječenje, ali i sestrinska skrb za oboljele.*

Deskriptori: GUILLAIN-BARRÉ SINDROM, LUMBALNA PUNKCIJA, EMNG, PLAZMAFEREZA, IMUNOGLOBULINI, MEDICINSKA SESTRA

### UVOD

Neuromišićne bolesti ne spadaju u najučestalije neurološke poremećaje, ali su po ozbiljnosti kliničke slike, složenosti dijagnostike i liječenja, vrlo važna neurološka disciplina. Ovo područje u stalnom je napretku, u smislu patofiziologije, dijagnostike i liječenja. Većina neuromišićnih bolesti je genetski uvjetovana, a većina njih imunološki posredovana, kao što je i

GBS. GBS je autoimuna neuropatija koja se očituje progresivnom i simetričnom mišićnom slabošću, udruženom s oslabljenim ili potpuno odsutnim dubokim tetivnim refleksima. Ovaj sindrom se pojavljuje s incidencijom 1,2 do 1,7/100.000 stanovnika godišnje (1). Incidencija raste s dobi te je osam puta veća u osoba starijih od 70 godina, u odnosu na mlađe od 15 godina. U 2/3 bolesnika s GBS prethodi bakterijska ili virusna infekcija.

Kao najčešća prethodna infekcija navodi se ona s bakterijom *Campylobacter jejuni*. Među ostalim češćim uzročnicima navode se citomegalovirus, mikoplazma

\*Klinika za infektivne bolesti Dr. Fran Mihaljević  
Odjel za malu djecu s jedinicom intenzivnog liječenja

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: kristina.bogic26@gmail.com

pneumonije, Epstein Barr virus i drugi. Manji postotak bolesnika razvije GBS nakon cijepljenja, kirurškog zahvata, traume, transplantacije koštane srži.

Simptomi ove bolesti mogu varirati, od blago otežanog hoda do teške oduzetoosti svih udova, facijalne, bulbarne i respiratorne muskulature. Zahvaćenost respiratorne muskulature koja zahtijeva mehaničku ventilaciju razvija se u 10-30% hospitaliziranih bolesnika, a slabost facijalne i orofacijalne muskulature u više od 50% bolesnika. Kod bolesnika s GBS rijetko se može razviti i edem papile, facijalne miokimije, gubitak sluha, paraliza i sindrom neprimjerenog lučenja antidiuretskog hormona. Na temelju kliničke slike, patofizioloških i patohistoloških te elektrofizioloških nalaza, GBS možemo podijeliti na tri oblika: AIDP, AMAN i AMSAN. Najčešći je AIDP koji se u Europi pojavljuje u 85-90% bolesnika. Miller Fisherov sindrom je varijanta koja se manifestira kao oftalmoplegija, ataksija i arefleksija.

### KOMPLIKACIJE GUILLAIN-BARRÉ SINDROMA

GBS zahvaća moždane živce što može uzrokovati brojne komplikacije i probleme s pokretima. Neke od najčešćih komplikacija su:

- Teškoće disanja zbog mišićne slabosti ili paralize mišića koji sudjeluju u disanju.
- Zaostala ukočenost, slabost te trnci.
- Problemi sa srcem i krvnim tlakom; česte srčane aritmije.
- Prisutna bol koja se liječi farmakološki.
- Krvni ugrušci (zbog nepokretnosti ili dugotrajnog mirovanja); moguć nastanak tromboze.
- Gastrointestinalni problemi: opstipacija, ileus.

- Kardiorespiratorni arrest - rjeđa, ali moguća komplikacija koja može dovesti i do letalnog ishoda.

Dijagnoza GBSa se temelji na kliničkoj slici, analizi likvora i EMNG nalazu. U likvoru nalazimo povišene proteine uz normalan broj leukocita, što se naziva albuminocitološka disocijacija. EMNG otkriva usporenje brzine provođenja električnog impulsa u živcu. U imunološkim testovima pronađena su brojna protutijela na gangliozide živca. U kliničkoj praksi dostupan je test IgG protutijela na razne vrste gangliozida.

### KLINIČKE OSOBITOSTI GUILLAIN-BARRÉ SINDROMA U DJEČJOJ DOBI

Glavne kliničke značajke GBSa su progresivna slabost mišića i simetrično oslabljeni duboki tetivni refleksi. Slabost najčešće počinje u donjim ekstremitetima i uspinje se u gornje, u roku od nekoliko dana do tjedana. U 15-20% slučajeva slabost je prvenstveno proksimalna; oko 50% oboljele djece dosegne kritičnu točku slabosti za jedan tjedan, 80% za 2 tjedna, a više od 90% za 3 tjedna (2). Tijek bolesti GBSa može se podijeliti u tri stadija:

- Progresivni stadij u trajanju od nekoliko dana do nekoliko tjedana.
- Stadij platoa sličnog je trajanja kao i progresivni stadij.
- Stadij oporavka koji traje više tjedana ili mjeseci.

Slabost facijalne i orofaringealne muskulature se pojavljuje u više od 50% bolesnika. Slabost okulomotorne muskulature se pojavljuje oko 15% bolesnika. Parestezije u rukama i nogama udružene sa slabošću mišića udova pojavljuju se u više od 80% bolesnika. Obično se najprije javljaju parestezije, a nakon toga dominiraju motorički simptomi. Probadajuća bol u mišićima je opisana u 66% bolesnika prili-

kom pregleda. Regresija boli obično nastupa unutar 8 tjedana dok parestezije obično perzistiraju dulje vrijeme.

#### LJEČENJE GUILLAIN-BARRÉ SINDROMA

Ne postoji specifičan lijek za GBS, zbog toga je cilj liječenja smanjiti težinu bolesti i pospešiti oporavak. Djecu oboljelu od GBS treba hospitalizirati odmah na početku bolesti radi praćenja i pravovremene terapije. Postoje 2 imunološka postupka za liječenje GBS:

- Intravenski imunoglobulin (IVIg).
- Plazmafereza.

Najveći izazov kod GBS je uklanjanje makrofaga mijelinskih ovojnica koje doprinose slabosti mišića. Liječenje intravenskim imunoglobulinima je jedan od preferiranih oblika liječenja te je siguran tretman za brojne imunološki posredovane neurološke bolesti. IVIg sadrži u normalnom serumu visoku razinu antitijela koja se primjenjuje kod bolesnika kako bi se dobio suprotan učinak bolesnikovih autoantitijela. U akutnim slučajevima bolesnik će primiti 1-2 g IVIg-a po kilogramu težine, podijeljeno u dnevne doze tijekom 2-5 dana. Kod djece se primjenjuje također 1-2gr IVIg-a po kilogramu težine, ali s primjenom kroz 16h ili 18h. Nuspojave IVIg-a su moguće te se manifestiraju kao glavobolja, povišena tjelesna temperatura, zimica, tresavica, mučnina, povraćanje i dr. Drugi način liječenja je plazmafereza, pomoću koje se odstranjuje krv bolesnika koja cirkulira kroz aparat koji pomoću filtera odstranjuje autoantitijela te nadoknađuje izgubljenu tekućinu s 5% albuminima. Plazmafereza se primjenjuje kroz 7-10 tretmana. Prva 3 tretmana idu uzastopno prva 3 dana, dok ostali tretmani idu u razmaku od 48h ili 72h. Plazmafereza također može imati nuspojave kao što su hipotenzija te srčana aritmija. U kontroliranim studija-

ma oba tretmana imaju pozitivne učinke, povoljno mijenjajući prirodni tijek bolesti. Ispitivanjem kombinacije plazmafereze te potom IVIg-a, nije se postigao očekivani dodatni efekt. Terapija nije učinkovita dva tjedna nakon što se pojave prvi simptomi, pa je liječenje potrebno započeti što je prije moguće. Za razliku od drugih autoimunih bolesti gdje se uspješno primjenjuju kortikosteroidi kao terapijska opcija, velike, multicentrične, randomizirane studije nisu dokazale učinkovitost terapije kortikosteroidima za liječenje GBS (3). Potrebno je nadzirati respiracijske i autonomne funkcije, prevenirati razvoj venske tromboze, plućne embolije i hipernatremije. Smrt može uslijediti zbog autonomne denervacije srca ili respiratorne insuficijencije pa zbog toga bolesnici moraju biti smješteni u jedinicama intenzivnog liječenja. Maksimalni ispadi vidljivi su nakon dva do četiri tjedna, a nakon toga slijedi oporavak koji ovisi o stupnju oštećenja aksona. GBS u većine bolesnika prestaje spontano, a manjeg broja bolesnika dolazi do recidiva. Prognoza liječenja bolesti zbog visoko kvalitetne intenzivne skrbi ostaje najvažniji aspekt u liječenju teških slučajeva GBS. Djeca s GBS imaju kraći klinički tijek i češći potpuni oporavak u odnosu na odrasle (4). Smrtnost je niska, a ako i nastane, posljedica je respiratornih komplikacija i kobnih srčanih aritmija. Relapsi su rijetki i uglavnom reagiraju na imunomodulatornu terapiju.

#### ZAKLJUČAK

Sve je veća incidencija GBSa te bi iz tog razloga GBS trebao postati predmet pomnijih istraživanja kako bi se unaprijedilo liječenje, ali i sestrinska skrb za oboljele. S obzirom na to da GBS može biti potencijalno vrlo opasan i smrtonosan, jer postoji mogućnost depresije respiratornog sustava i srčanog zatajenja, poželjno bi bilo educirati širu javnost o samom sindromu, koji su mu simptomi te nakon čega se jav-

#### LITERATURA

1. Olive J. M., Castill O. C., Castro R. G., Epidemiologic study of Guillian Barre syndrom in children, 15th edition, NIH, Latin America, 1997.
2. Bradshaw D. Y., Jones H. K., Guillian- Barre Syndrome in children: clinical course electrodiagnosis and prognosis, 10th edition, Plural, San Diego, 2020.
3. Anonymous: Double-blind trial of intravenous methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome, Guillain-Barré Syndrome Steroid Trial Group, Lancet, 1993.
4. Korinthenberg R., Schessl J., Kirschner J., Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barre syndrome: a prospective multicenter study, Neuropediatrics, 2007.

ljaju. Rana dijagnostika najbitnija je kako bi se što prije započelo liječenje odgovarajućom terapijom i kako ne bi došlo do napredovanja bolesti i njezinih simptoma. Kod bolesnika s GBS potrebno je provoditi kvalitetnu i temeljitu zdravstvenu njegu, osobito kod paraliziranih bolesnika kako ne bi došlo do komplikacija dugotrajnog ležanja, zbog kojih bi bolesnik mogao imati problema u procesu rehabilitacije i oporavka. GBS je teška bolest s dugotrajnim oporavkom i nitko osim samog bolesnika ne može razumjeti kako se on osjeća. Svaki medicinski djelatnik koji radi s bolesnicima koji imaju GBS trebao bi se dobro educirati, čime će postati osoba od povjerenja bolesniku. Izrazito je važno biti uz bolesnika, slušati ga, pohvaliti svaki njegov napredak, biti mu podrška. To će bolesniku pružiti značajnu motivaciju i želju za oporavkom. Rehabilitacija je ključna za konačni oporavak, povratak u život koji su imali prije pojave GBS.

## Summary

### GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME

Kristina Mekovec

*Guillain-Barré syndrome (GBS) is an acute inflammatory autoimmune neuropathy manifested by progressive, symmetrical muscle weakness associated with weakened or completely absent deep tendon reflexes. The clinical picture can range from mild to very severe, with complete loss of arms, legs, trunk, facial muscles, bulbar innervated muscles and respiratory muscles. An important role in the development of GBS is played by previous infection, which can lead to the initiation of an autoimmune reaction that leads to inflammatory damage to myelin and/or nerve axons. The most common form of GBS in Europe is acute inflammatory demyelinating neuropathy (AIDP), and rare forms are acute motor axonal neuropathy (AMAN), acute motor and sensory neuropathy (AMSAN) and Miller Fischer syndrome (MFS). The diagnosis of GBS is based on the clinical picture, the analysis of the cerebrospinal fluid in which the proteins are elevated with the regular finding of cells (albuminocytological dissociation) and EMNG findings. Advances in the treatment and outcome of the disease have been achieved with the use of plasmapheresis and immunoglobulin. The aim of this work is to present the clinical picture of Guillain-Barre syndrome, the symptoms and the treatment method of the acute disease. The emphasis is on the importance of the education of medical personnel who participate in the process of treatment and recovery of patients. Guillain-Barre syndrome is appearing more and more often among the population, and for this reason it should become the subject of more detailed research in order to improve treatment, as well as nursing care for patients.*

Descriptors: GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME, EMG, NCS, PLASMAPHERESIS, IVIG, NURSE

# ZDRAVSTVENA NJEGA I HOLISTIČKI PRISTUP DJECI OBOLJELOJ OD GUILLAIN-BARRÉOVA SINDROMA: PETOGODIŠNJA RETROSPEKTIVNA ANALIZA NA RAZINI PET HRVATSKIH BOLNICA

RENATA APATIĆ, KRISTINA KUŽNIK, ROBERT LOVRIĆ\*

*Cilj je ove studije analizirati sestrinske dijagnoze definirane tijekom zdravstvene skrbi za djecu oboljelu od Guillain-Barréova sindroma te predstaviti specifičnosti holističkog pristupa oboljeloj djeci. Primijenjena je retrospektivna analiza medicinske dokumentacije iz perioda od 01.01.2015. do 31.12.2019. godine. Obuhvaćeno je 14-ero djece oboljele od Guillain-Barréova sindroma koja su hospitalizirana u pet hrvatskih bolnica. Studija je obuhvatila 10 (71,4%) dječaka i četiri (28,6%) djevojčice (8 mjeseci - 17 godina). Prosječno je trajanje hospitalizacije iznosilo 12 dana. Na vrhuncu je bolesti petero (35,7%) djece bilo apatično/zbunjeno i reagiralo na glas ili blaži podražaj. Pomoć je druge osobe, nadzor ili instrukcije tijekom tjelesne aktivnosti na vrhuncu bolesti trebalo šestoro (42,9%) djece. Potrebu je za terapijom kisika imalo jedno dijete, a kod troje (21,4%) je djece bio postavljen CVK. Bol je zabilježena u 13-ero (92,9%) djece. Visok rizik za nastanak infekcije imalo je 11-ero (78,6%) djece. Lumbalna je punkcija provedena u sve djece, a imunoterapija je primijenjena u njih 13-ero (92,9%). Održavanje prohodnosti i toaleta CVK, posturalna drenaža, perkusija prsnog koša te vježbe dubokog disanja i iskašljavanja provedene su u troje (21,4%) djece. Prema kategorizaciji s obzirom na zdravstveno stanje, dvoje (14,3%) je djece zahtijevalo intenzivnu njegu. Nepredvidiv razvoj i ishod Guillain-Barréova sindroma, uz iznimno zahtjevan opseg zdravstvene njege za medicinske sestre predstavljaju velik osobni i profesionalni izazov te zahtijevaju holistički pristup oboljelom djetetu.*

Deskriptori: GUILLAIN-BARRÉOV SINDROM, HOLISTIČKI PRISTUP, MEDICINSKE SESTRE, ZDRAVSTVENA NJEGA, PEDIJARIJA

## UVOD

Guillain-Barréov sindrom (GBS) akutna je autoimuna upalna poliradikulo-neuropatija karakterizirana autonomnim, motornim i senzornim simptomima, smanjenim dubokim tetivnim refleksima i simetričnom uzlaznom slabošću (1). Sindrom može uzrokovati demijelinizaciju mijelinske ovojnice i degeneraciju aksona (2). Tijek sindroma je nepredvidiv, stoga

---

\*Medicinski fakultet Osijek,  
Sveučilište Josipa Jurja Strossmayera u Osijeku  
Dom zdravlja Osječko-baranjske županije  
Zavod za sestrinstvo "Prof. Radivoje Radić",  
Fakultet za dentalnu medicinu i zdravstvo Osijek  
Klinički bolnički centar Sestre milosrdnice

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: apatic.renata@gmail.com

je moguć razvoj brojnih akutnih i visokorizičnih dijagnoza u pedijatrijskoj zdravstvenoj njezi (npr., neučinkovito disanje, bol, smanjena mogućnost brige za sebe, smanjena pokretljivost, oštećena verbalna komunikacija, itd.) (5). Uslijed komplikacija GBS-a (disfunkcija autonomnog živčanog sustava, respiratorno zatajenje, itd.) zabilježeni su i smrtni slučajevi (4). Ovakve situacije zahtijevaju visoku razinu holizma u sestrijskoj procjeni djetetovog stanja, predviđanju i prepoznavanju mogućih komplikacija, donošenju odluka i pravovremenoj reakciji. Međutim, Kudhaer i sur. zaključuju kako 80% anketiranih medicinskih sestara ima neadekvatno znanje o zdravstvenoj njezi djece oboljele od GBS-a, što može predstavljati potencijalni rizik u pedijatrijskom kliničkom okruženju (6). Prikazi slučajeva u području sestrijske skrbi uglavnom opisuju tijek GBS-a u djece, dijagnostičke i terapijske postupke i aktualne sestrijske dijagnoze dok je vidljiv izostanak analize visokorizičnih sestrijskih dijagnoza, kategorizacije djece prema potrebama za zdravstvenom njegom ili zadaća medicinskih sestara tijekom pružanja zdravstvene njege (3, 4).

#### CILJ

Glavni je cilj ove petogodišnje studije analizirati aktualne i visokorizične sestrijske dijagnoze utvrđene tijekom skrbi za djecu oboljelu od GBS-a i prikazati specifične sestrijske intervencije i kategorizaciju djece prema potrebama za zdravstvenom njegom. Svrha je studije omogućiti dublji uvid u specifičnosti holističkog pristupa i kompleksnosti zdravstvene njege djece oboljele od GBS-a.

#### MATERIJALI I METODE

Istraživanje je provedeno tijekom ožujka i travnja 2021. godine. Primijenjena je retrospektivna analiza medicinske dokumentacije iz perioda od 01.01.2015. do

31.12.2019. godine na pedijatrijskim odjelima pet hrvatskih bolnica. Primijenjen je upitnik kreiran za potrebe ovog istraživanja. Podacima iz medicinske dokumentacije djeteta i podacima iz ispunjenih upitnika je tijekom i nakon istraživanja osigurana potpuna anonimnost i podaci se nikako ne bi mogli povezati s ispitanicima.

#### REZULTATI

##### Opća obilježja djece

Analiza je uključila 14-ero djece od kojih je 10 bilo dječaka i četiri djevojčice. Djeca su bila u rasponu dobi od osam mjeseci do 17 godina s prosjekom dobi od 8,8 (SD=6,1) godina. Gotovo polovica djece, njih šestoro, je bilo u dobi između 13 i 17 godina. Prosječno je trajanje hospitalizacije djece iznosilo 12,2 (SD=4,9) dana (3-20 dana).

##### Specifični podatci iz sestrijske dokumentacije

Kisik je primijenjen u jednog trogodišnjeg djeteta u trajanju od dva dana. Urinarni je kateter postavljen u jednog djeteta, a centralni venski kateter u troje djece. Na vrhuncu je bolesti petoro djece bilo agitirano/pospano/blago - umjereno sedirano i reagiralo na verbalni stimulans, a šestoro je zahtijevalo pomoć i/ili nadzor tijekom aktivnosti samozbrinjavanja (hranjenje, osobna higijena, odijevanje i eliminacija). Prema kategorizaciji, šestoro je djece zahtijevalo minimalnu njegu (druga kategorija), dok je dvoje djece zahtijevalo intenzivnu njegu (četvrta kategorija).

##### Aktualni i visokorizični problemi djece

Aktualni problem smanjene tjelesne pokretljivosti zabilježen je u sve djece, dok je sindrom smanjene mogućnosti brige o sebi imalo 11-ero djece (Tablica 1). Najče-

Tablica 1.

Aktualni i visokorizični problemi iz područja zdravstvene njege (N=14).

Sestrijske dijagnoze	Djeca oboljela od GBS-a (D1 - D14)													
	D1	D2	D3	D4	D5	D6	D7	D8	D9	D10	D11	D12	D13	D14
Smanjena mogućnost brige o sebi (SMBS)	X	X	X	X	X				X	X	X	X	X	X
Smanjena tjelesna pokretljivost	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Smanjeno podnošenje napora	X	X				X		X	X		X	X	X	X
Neuravnotežena prehrana: unos manji od tjelesnih potreba	X	X			X	X								
Otežano gutanje	X	X												
Poremećaj eliminacije urina			X									X		
Proljev				X		X				X				
Neučinkovito disanje					X									
Oštećena verbalna komunikacija		X	X			X								
Akutna bol	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X		X
Strah/anksioznost	X	X		X	X	X		X	X	X	X	X	X	X
Hipertermija										X				
Visok rizik za infekciju	X	X	X	X	X	X				X	X	X	X	X
Visok rizik za komplikacije smanjene pokretnosti	X	X		X	X							X		X
Visok rizik za aspiraciju		X												
Visok rizik za ozljede		X	X	X	X					X	X	X	X	
Visok rizik za pad					X		X							

šći je visokorizični problem bio visok rizik za infekciju, zabilježen u 11-ero djece, dok je visok rizik za aspiraciju zabilježen u jednog djeteta.

Tablica 2.  
Specifične intervencije medicinskih sestara tijekom skrbi za oboljelu djecu.

Intervencije	Broj (%) djece
Uzimanje uzoraka za mikrobiološke/biokemijske pretrage	14 (100)
Sudjelovanje pri lumbalnoj punkciji	14 (100)
Procjena neverbalnih znakova i simptoma boli	13 (92,9)
Primjena imunološke terapije	13 (92,9)
Postupci pripreme, tijekom i nakon pretraga (EEG, EKG, EMNG...)	13 (92,9)
Postavljanje elektroda i senzora monitora na kožu djeteta	12 (85,7)
Makroskopski pregled urina, mjerenje unosa tekućine i diureze	12 (85,7)
Procjena svijesti primjenom skala (AVPU, Glasgow koma skala)	11 (78,6)
Uzimanje uzorka kapilarne krvi	9 (64,3)
Postupci vezani uz CVK (prohodnost, sterilnost, njega područja ubodnog mjesta)	3 (21,4)
Primjena posturalne drenaže, perkusije prsa, vježbe disanja i iskašljavanja	3 (21,4)
Procjena djetetovih refleksa	3 (21,4)
Primjena terapije kisikom (maska, nazalni kateter...)	1 (7,1)
Priprema i asistiranje pri postavljanju urinarnog katetera, kateter vrećica	1 (7,1)

EEG = elektroencefalografija; ECG = elektrokardiografija; EMNG = elektromioneurografija

### Specifične sestrinske intervencije

U sve su oboljele djece prikupljeni uzorci za mikrobiološke/biokemijske pretrage i uzorak cerebrospinalne tekućine. U 13-ero djece, medicinske su sestre procjenjivale neverbalne znakove i simptome boli, provodile pripreme tijekom i nakon pretrage i sudjelovale u primjeni imunološke terapije (Tablica 2).

### RASPRAVA

Rezultati ovog istraživanja upućuju na češću zastupljenost GBS-a među muškom djecom, što je u skladu s rezultatima drugih studija (7-9). Nekoliko autora navodi kako je pojavnost GBS-a češća u djece od prve do pete godine života no, u ovom je istraživanju najviše oboljele djece adolescentne dobi (10, 11). Navedeno upućuje na

moćni porast incidencije GBS-a u starije djece, što sugeriraju i drugi autori na globalnoj razini (12, 13).

Znakovi i simptomi povezani s GBS-om u djece uključuju paresteziju, disfunkciju autonomnog živčanog sustava, poremećaj svijesti, nerazgovijetan govor, otežano gutanje, ataksiju i respiratorni distres (8). Neučinkovito je disanje uslijed respiratorne insuficijencije jedan od mogućih problema iz područja zdravstvene njege u djece oboljele od GBS-a (5). U ovom je istraživanju navedeni problem imalo samo jedno dijete kod kojega su medicinske sestre primjenjivale propisanu terapiju kisikom. Također, kako bi smanjile rizik nastanka životno ugrožavajuće komplikacije GBS-a, odnosno akutnog respiratornog zatajenja, medicinske su sestre u troje djece primjenjivale posturalnu drenažu, perkusiju prsišta, vježbe dubokog disanja i iska-

šljavanja. Rezultati drugih studija opisuju vrlo teške probleme poput zatajenja disanja kada je djeci bila potrebna mehanička ventilacijska potpora (14, 15).

Kod većine je djece u ovom istraživanju, njih 13-ero, zabilježen problem boli, dok pojedine studije bilježe navedeni problem u 13-79% ispitivane djece (7, 16). Pojedini autori izražavaju zabrinutost i napominju kako u djece oboljele od GBS-a zbog prisutnih parestezija i hipoestezija bol često ostaje neprepoznat problem (7). Nadalje, važno je napomenuti kako je bol češći problem u djece, nego u odraslih oboljelih od GBS-a i da upravo kvaliteta tretiranja boli u djece, osobito one kritično bolesne, utječe na kvalitetu zdravstvene skrbi, pa i ishod liječenja (17).

Relevantna stručna i znanstvena literatura o zdravstvenoj skrbi djece oboljele od GBS-a opisuje aktualne probleme iz područja zdravstvene njege, dok su visokorizični problemi uglavnom izostavljeni (3-5). Ovo istraživanje uz aktualne djetetove probleme obuhvaća i one visokorizične među kojima najveću pojavnost u djece ima visok rizik za infekciju koji je zabilježen u čak 11-ero djece. Uz čimbenike rizika od strane djeteta oboljelog od GBS-a, niz je invazivnih dijagnostičko-terapijskih postupaka i medicinsko-tehničkih zahvata koji dodatno doprinose mogućem razvoju infekcije: primjena mehaničke ventilacije putem endotrahealnog tubusa ili trahealne kanile, lumbalna punkcija, uvođenje sonde za enteralnu prehranu, primjena imunološke terapije i tako dalje (8, 9, 12, 14, 15). Neki su od navedenih postupaka primjenjivani u ispitivane djece. Tako je, na primjer, lumbalna punkcija rađena kod sve djece, a imunološka je terapija primjenjivana u 13-ero djece.

Kategorizacija se djece, ovisno o potrebama za zdravstvenom njegom, u Republici Hrvatskoj temelji na čimbenicima određenim definicijama zdravstvene njege

prema V. Henderson i D. E. Orem (18). Kategorizacija pruža uvid u težinu djetetovog zdravstvenog stanja i ukazuje na potrebe za zdravstvenom njegom. U skladu s navedenim kritičnim čimbenicima, djeca ispitani u ovom istraživanju razvrstana su u četiri kategorije od kojih je samo jedno dijete svrstano u prvu, najnižu kategoriju, koja podrazumijeva samonjegu. Najveći je broj djece u drugoj (minimalnoj) i trećoj (intermedijalnoj) kategoriji, dok je dvoje djece svrstano u četvrtu, najviše rangiranu kategoriju koja podrazumijeva intenzivnu njegu. Raspodjela djece u sve četiri kategorije odražava nepredvidiv razvoj i ishod GBS-a u djece, a visoka zastupljenost djece u trećoj i četvrtoj kategoriji (50%) odražava iznimno zahtjevnost i opseg zdravstvene njege što za medicinske sestre predstavlja značajan profesionalni izazov.

### ZAKLJUČAK

U istraživanom petogodišnjem razdoblju na pedijatrijskim odjelima pet hrvatskih bolnica liječeno je 14-ero djece oboljele od GBS-a. Među ispitivanom djecom najveći je broj dječaka u dobi 12-18 godina. Gotovo su sva djeca na vrhuncu bolesti bila djelomično ili potpuno ovisna o pomoći druge osobe stoga je najveći broj djece imao aktualne probleme iz područja zdravstvene njege koji su se odnosili na pokretljivost i aktivnosti samozbrinjavanja, dok je visok rizik za infekciju bio najzastupljeniji visokorizični problem. U gotovo sve ispitivane djece medicinske sestre su provodile intervencije tijekom medicinsko-tehničkih zahvata i dijagnostičko-terapijskih postupaka kao i procjene djetetove boli. Polovica je djece svrstana u treću i četvrtu kategoriju što je iziskivalo iznimno zahtjevnost i opsežnu zdravstvenu njegu.

### LITERATURA

1. Kılıç B, Güngör S, Özgör B. Clinical, electrophysiological findings and evaluation of prognosis of patients with Guillain-Barré syndrome. *Turk J Pediatr.* 2019; 61 (2): 200-8.



2. Rosen BA. Guillain-Barré syndrome. *Pediatr Rev.* 2012; 33 (4): 164-70.
3. Lyons R. Elusive belly pain and Guillain-Barré syndrome. *J Pediatr Health Care.* 2008; 22 (5): 310-4.
4. Walsh S. Girl with a cough and leg pain. *J Pediatr Health Care.* 2001; 15 (1): 41, 45-6.
5. Broadwell Jackson D, Saunders RB. *Child Health Nursing.* Philadelphia: Lippincott; 1993.
6. Kudhaer W, Mua'ala E. Assessment of Nurses Knowledge toward Children with Guillain-Barre Syndrome at Pediatric Hospitals in Baghdad City. *Iraqi Sci. J. Nursing.* 2010; 23 (2): 66-75.
7. Estrade S, Guiomard C, Fabry V, Baudou E, Cances C, Chaix Y, i sur. Prognostic factors for the sequelae and severity of Guillain-Barré syndrome in children. *Muscle Nerve.* 2019; 60 (6): 716-23.
8. Hu M-H, Chen C-M, Lin K-L, Wang H-S, Hsia S-H, Chou M-L, i sur. Risk Factors of Respiratory Failure in Children with Guillain-Barré Syndrome. *Pediatr Neonatol.* 2012; 53: 295-9.
9. Koul RL, Alfutaisi A. Prospective study of children with Guillain-Barre syndrome. *Indian J Pediatr.* 2008; 75 (8): 787-90.
10. Barzegar M. Childhood Guillain-Barre syndrome. *Iran J Child Neurology.* 2009; 7-12.
11. Nasiri J, Ghazavi M, Yaghini O, Chaldavi M. Clinical Features and Outcome of Guillain-Barré Syndrome in Children. *Iran J Child Neurol.* 2018; 12 (2): 49-57.
12. Kishore P, Sharma PK, Saikia B, Khilnani P. Guillain-Barre syndrome masquerading as acute respiratory failure in an infant. *J Pediatr Neurosci.* 2015; 10: 399-400.
13. Sudulagunta SR, Sodalagunta MB, Sepehrar M, Khorram H, Bangalore Raja SK, Kothandapani S, i sur. Guillain-Barré syndrome: clinical profile and management. *Ger Med Sci.* 2015; 13: 16.
14. Kumar M, Aroor S, Mundkur S, Kumar S. Guillain-barré syndrome: a clinical study of twenty children. *J Clin Diagn Res.* 2015; 9 (1): 09-12.
15. Salehiomran MR, Nikkhhah A, Mahdavi M. Prognosis of Guillain-Barré Syndrome in Children. *Iran J Child Neurol.* 2016; 10 (2): 38-41.
16. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barré syndrome: a prospective multicentre study. *Neuropediatrics.* 2007; 38 (1): 10-7.
17. Wu X, Shen D, Li T, Zhang B, Li C, Mao M, i sur. Distinct Clinical Characteristics of Pediatric Guillain-Barré Syndrome: A Comparative Study between Children and Adults in Northeast China. *PLoS One.* 2016; 11 (3): e0151611.
18. Radna skupina Hrvatske komore medicinskih sestara. Prijedlog sestriinske dokumentacije pedijatrijskog bolesnika. HKMS. U izradi 2019.

### Summary

#### HOLISTIC NURSING CARE FOR CHILDREN WITH GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME: A FIVE-YEAR RETROSPECTIVE ANALYSIS IN FIVE CROATIAN HOSPITALS

Renata Apatić, Kristina Kužnik, Robert Lovrić

*The study aimed to analyze nursing diagnoses defined during the care of children with Guillain-Barré syndrome and to present the specifics of holistic pediatric care. A retrospective analysis of nursing documentation was conducted on 14 children with Guillain-Barré syndrome hospitalized between 2015 and 2019 in five Croatian hospitals. The study included 10 (71.4%) boys and 4 (28.6%) girls (8 months - 17 years of age). The average duration of hospitalization was 12.2 days. At plateau, 5 (35.7%) children had minor changes in consciousness and 6 (42.9%) required assistance and/or some supervision in performing self-care activities. Oxygen was administered to one child, and a central venous catheter (CVC) was placed in 3 (21.4%) children. Thirteen (92.9%) children reported pain. The risk for infection was recorded in 11 (78.6%) children. Lumbar puncture was performed in all children, while immunotherapy was administered to 13 (92.9%) of them. The care of a CVC and breathing exercises were performed in 3 (21.4%) children. Two (14.3%) children required intensive care. The unpredictable development and outcome of the Guillain-Barré syndrome require complex holistic pediatric care that represents a significant professional and personal challenge for the nurses.*

Descriptors: GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME, HOLISTIC HEALTH, NURSES, PATIENT CARE MANAGEMENT, PEDIATRICS

## UBRZANA PROGRESIJA SIMPTOMA METAKROMATSKE LEUKODISTROFIJE - PRIKAZ BOLESNIKA

NIKOLINA BEDEKOVIĆ, KRISTINA KUŽNIK, TATJANA KOLARIĆ\*

*Metakromatska leukodistrofija (MLD) predstavlja nasljednu neurodegenerativnu metaboličku progresivnu bolest bijele tvari, odnosno mijelina, s dobro definiranom molekularnom podlogom koja je odgovorna za metabolički defekt mijelinskog omotača ili stanica koje ga stvaraju, a koja rezultira izostankom razvoja bijele tvari. To je bolest taloženja koja zahvaća metabolizam glikosfingolipida i javlja se sa incidencijom 1:40.000 - 1:160.000. Bolest dovodi do odlaganja lipida u stanicama poput hepatocita, epitela žučovoda i žučnog mjehura, te epitela bubrežnih tubula. Cilj rada nam je prikazati slučaj H.M. koji je u dobi od nepune dvije godine prvi put pregledan u neuropedijatrijskoj ambulanti Klinike za pedijatriju KBC Sestre milosrdnice. Simptomi koje majka navodi su poteškoće hodanja koje su započele u starosnoj dobi od 15 mjeseci, uz nestabilnost, često padanje koje prate udarci glavom, te traženje oslonca za majku ili predmete iz okoline, Samostalno je prohodao u dobi od 11 mjeseci, uz uredan psihomotorni razvoj. Uspostavlja kontakt očima, priča s majkom. U proces zbrinjavanja djeteta uključen je multidisciplinarni tim liječnika, medicinskih sestara i tehničara, fizioterapeuta, klinički psiholog i nutricionist. Sestrinska skrb usmjerena je na sprječavanje komplikacija dugotrajnog ležanja, održavanje prohodnosti dišnog puta i njegu usne šupljine, kao i zadovoljavanje nutritivnih potreba organizma prilagođenom prehranom. Edukacija roditelja mora biti vođena empatijom i razvojem partnerskog odnosa koje će za cilj imati što bolju suradnju i usvajanje znanja o pravilnoj njezi. Skrb za bolesno dijete utječe na cjelokupnu obitelj i njene članove jer u prisustvu kronične bolesti svaki član obitelji ima nove zadatke i obveze. Roditelji/skrbnici moraju se nositi sa zdravstvenim i tjelesnim potrebama djeteta, a pritom moraju brinuti i o njegovim emocionalnim potrebama, ali i o potrebama drugih članova obitelji. Obiteljska se dinamika i dosadašnji životni stil obitelji mijenja. Roditelji su usmjereni na posjete liječniku, hospitalizacije djeteta, a potom na rehabilitaciju, promjenu životnih navika, prehranu i privikavanje na ograničenja. Učinkovito liječenje za metakromatsku leukodistrofiju ne postoji. Trenutno se istražuje nekoliko drugih terapijskih mogućnosti; prvenstveno u kasnim infantilnim oblicima bolesti, uključujući gensku terapiju, enzimsku nadomjesnu terapiju, terapiju redukcije supstrata, i potencijalno, terapiju sa svrhom poboljšanja aktivnosti enzima.*

Deskriptori: METAKROMATSKA LEUKODISTROFIJA, MEDICINSKA SESTRA

\*Klinika za pedijatriju, KBC Sestre milosrdnice

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: nikolina.bedekovic@kbcsm.hr

### Uvod

Metakromatska leukoistrofija rijeđak je, nasljedni degenerativni poremećaj koji pripada u skupinu bolesti lizosomskog taloženja. MLD najčešće izaziva mutacija gena 22 (22q13), tj. manjak ili nedostatak enzima arilsulfataze A (ARSA) koji je neophodan za razgradnju i čišćenje stanica od sulfatida. Karakterizira ga akumulacija sulfatida u stanicama, osobito u stanicama živčanog sustava, jetri, bubrezima i drugim organima. Akumulacija sulfatida dovodi do progresivnog uništavanja mijelinskog omotača, odnosno do procesa demijelinizacije.

MLD može započeti u djetinjstvu, adolescenciji ili odrasloj dobi, bilježi se sa incidencijom 1:40.000 - 1:160.000, i predstavlja oko 20% svih leukodistrofija. Najljeđuje se autosomo recesivnim načinom; oboljeli mora naslijediti dvije kopije genske mutacije (po jedna od svakog roditelja) da bi imala bolest. Postoji nekoliko oblika MLD; spomenuti ćemo tri najizraženija u populaciji:

Kasni infantilni oblik - najčešći je oblik i predstavlja 50-60% slučajeva. Obično se javlja u prve dvije godine života i djeca, nakon razdoblja relativno urednog razvoja, postepeno gube stećene vještine te dolazi do problema s pokretljivošću i do mišićne slabosti. Kako bolest napređuje, mišićni tonus opada sve dok ne dostigne stanje apsolutne krutosti, poteškoće s govorom postaju sve očitije i pojavljuju se poteškoće u finim motoričkim vještinama. Progresijom bolesti dijete gubi sposobnost razmišljanja, razumijevanja i interakcije s okolinom. Stopa smrtnosti je visoka i djeca često ne preživljavaju dalje od djetinjstva.

Rani juvenilni oblik - drugi je po učestalosti, oko 20-30% slučajeva. Obično počinje između 2. ili 3. godine starosti i adolescencije, do izražaja dolaze problemi u ponašanju djeteta, razdražljivost, nemoćnost hodanja i bolovi u ekstremitetima

zbog zahvaćenosti perifernih živaca te otežan govor (dizartrija). Juvenilni oblik ima sporiju progresiju, a prepoznaje se po ataksiji i mentalnom deficitu. Do smrti dolazi oko 10 godina od početka simptoma.

Kasni juvenilni oblik - najmanje je uobičajena varijanta MLD, javlja se u 15-20% slučajeva. Prvi simptomi pojavljuju se između 6.-12. godine života, a odražavaju se lošim školskim performansama sa progresivnim padom kognitivnih sposobnosti i problemima u ponašanju. Ovaj oblik bolesti često je pogrešno prikazan kao promjena ličnosti i promjena u ponašanju uz gubitak sposobnosti za učenje i rad, oboljeli mogu patiti i od psihijatrijskih simptoma poput zabluda ili halucinacija. Pored toga, pacijenti imaju motoričku nespretnost i mogu postati inkontinentni, često se prezentiraju tremorom, te na kraju gubitkom sposobnosti hodanja. Pacijenti često dožive zrele životne dob.

Dijagnostičke metode kojima se koristimo pri postavljanju dijagnoze MLD su klinički pregled i MR. MR može biti indikativan za MLD, ali nije adekvatan kao potvrdni test. Test krvi na nivou enzima ARSA sa potvrdnim testom urinarnog sulfatida najbolji je biokemijski test za MLD. Potvrđivanje urinarnog sulfatida važno je za razlikovanje rezultata MLD i pseudo-MLD u krvi. Genetsko sekvenciranje također može potvrditi MLD, međutim, vjerojatno je više od 200 mutacija već poznatih da uzrokuju MLD, tako da je u tim slučajevima kemijski test još uvijek potreban kao i hematološko biokemijski krvni nalazi te lumbalna punkcija. Za MLD, učinkovito liječenje ne postoji, a uobičajeni tretmani uključuju:

- Simptomatsko i suportivno liječenje koje uključuje primjenu antikonvulzivne terapije, terapije za opuštanje mišića, fizikalne terapije poboljšanje funkcije i pokretljivosti, kognitivnoj stimulaciji i podršci članovima obitelji u predviđanju budućih odluka o nabavci tehničkih pomagala.

- Transplantaciju krvotvornih matičnih stanica ili koštane srži - koriste se zdrave matične stanice koje se uzimaju iz donirane krvi ili koštane srži. Transplantacija se preporučuje u kasnijoj dobi, a može potencijalno biti korisna i kod pacijenta u odrasloj dobi u ranoj fazi bolesti.
- Enzimsku terapiju - još uvijek je u fazi kliničkih ispitivanja, studije na životinjama pokazuju da može imati povoljan učinak na smanjivanje nakupljanja sulfata i dovesti do funkcionalnog poboljšanja kod pacijenata.
- Gensku terapiju koja je još u fazi znanstvenog istraživanja. Obuhvaća sve postupke tijekom kojih se u stanici nekog organizma ciljano modificira genetski materijal, sa svrhom postizanja terapijskog učinka ili prevencije bolesti. Injekcija virusnih vektora sastoji se od ubrizgavanja genetski modificiranog virusa koji sadrži normalnu kopiju gena ARSA u mozak, u čije se stanice potom ugrađuje. Tako bi se, teoretski, nivo enzima vratio. Na životinjskim modelima istraživanje je bilo uspješno, a klinička ispitivanja su u toku u nekoliko zemalja.

#### Prikaz bolesnika

Dječak u dobi od nepune dvije godine prvi puta dolazi na pregled neuropedijatra na Kliniku za pedijatriju KBC Sestre Milosrdnice zbog poteškoća u hodu i nestabilnosti.

Majka je primijetila u starosnoj dobi od 15 mjeseci da je u hodu postao nestabilan, drži se za majku ili okolne predmete, često pada i udari glavom. Inicijalno je prohodao u dobi od 11 mjeseci i mogao je prehodati cijelu prostoriju sam, a sada napravi najviše po 2-3 koraka. Govor je očuvan. Prethodno nije bio bolestan, nije imao povišenu tjelesnu temperaturu, prethodno je primio cjepivo. Isto tako majci se doima

da ga boli u lijevom kuku, te je pregledan od ortopeda. Prilikom pregleda primijećeno je da hoda na širokoj osnovi, nesigurno i nestabilno, uz pridržavanje, buni se i traži oslonac, pusti se po 2-3 koraka i nakon toga ide u puzeći položaj. Ističe se loša koordinacija pokreta u hodu bez oslonca, dok sjedi leđa su zaobljena. Iz osobne anamneze za izdvojiti je da je rođen carskim rezom zbog stava zatkom i težine. Majka u trudnoći uzimala nadomjesnu terapiju za štitnjaču. Apgar 10/10. Psihomotorno se uredno razvijao do prve godine života. Majka i otac navode da nisu u rodbinskoj vezi. Na pregledu je dogovorena hospitalizacija sa planom obrade zbog gore navedenih simptoma. Na dogovorenoj hospitalizaciji, samo dva mjeseca kasnije, glavu drži nagnutu na lijevu stranu uz izvijanje leđa, unatrag dva tjedna roditelji su primijetili da mu titraju oči uz horizontalni nistagmus, prati pogledom, odaziva se. Ataktni pokreti uz nagib glavice u lijevu stranu, korača na širokoj osnovi uz pridržavanje, stopala su spuštena. Tonus je slabiji, izrazitije lijevo u donjim ekstremitetima, ali očuvane motoričke snage. Refleksi na donjim ekstremitetima su odsutni.

Laboratorijska obrada bila je uredna, učinjen je MR mozga koje je pokazao simetrično bilateralno periventrikularno povišen intenzitet signala duboke bijele tvari u T2 i FLAIR sekvenci, leptirastog oblika, tigrastog uzorka na aksijalnim presjecima - metakromatska leukodistrofija. Dječak se redovito multidisciplinarno prati po neuropedijatru, fizijatru, pulmologu, gastroenterologu, provodi se fizikalna terapija. 2019. godine dolazi do pojave konvulzivnih napada, za izdvojiti je psihomotorno propadanje koje nastupa ubrzano, ne hoda, ne komunicira, u ležećem položaju rotacije su samo do boka. Izražen je nistagmus, spazam nogu osobito u koljenima, prsti šaka su u polufleksiji, refleksi se ne izazivaju, noge izrazito ukočene. Uvodi se i antikonvulzivna terapija. Hospitalizacije su brojne, što zbog učestalih konvulzivnih

napada, što zbog infekcija od strane respiratornog sustava koji kroz napredovanje bolesti zahtjeva potporu neinvazivnom ventilacijom. Hrani se putem postavljene nazogastrične sonde.

Prilikom svake hospitalizacije u proces liječenja uključen je multidisciplinarni tim liječnika, medicinskih sestara i tehničara, fizioterapeuta, nutricionista, kliničkog psihologa. Intervencije medicinskih sestra počinju prvim kontaktom sa pacijentom i njegovim roditeljima/skrbnicima, pregledom, procjenom i uzimanjem sestrinske anamneze te antropometrijskim mjerenjem i mjerenjem vitalnih funkcija, postavljanjem venskog puta i uzimanjem uzoraka za dijagnostičku obadu. Prilikom razgovora s roditeljima i uzimanja sestrinske anamneze prvenstveno smirujemo roditelje i razgovaramo s njima naglašavajući da je dijete zbrinuto i pod skrbi zdravstvenog tima.

Sestrinska skrb zahtjeva dodatnu pozornost i pažnju te prilagodbu brojnih intervencija kako bi se olakšalo svakodnevno samozbrinjavanje i boravak u bolnici. Medicinska sestra u skrb uzima čitavu obitelj i pruža im potrebnu medicinsku, psihološku i edukacijsku pomoć. Sestrinska skrb usmjerena je na sprječavanje komplikacija dugotrajnog ležanja, održavanje prohodnosti dišnog puta i njege usne šupljine, kao i zadovoljavanje nutritivnih potreba organizma prilagođenom prehranom, s obzirom na prisustvo velikog broja nutritivnih alergija.

Edukacija roditelja mora biti vođena empatijom i razvojem partnerskog odnosa što će za cilj imati bolju suradnju i postizanje specifičnih znanja roditelja o pravilnoj njezi. Sa roditeljima su provedene edukacije o snižavanju povišene tjelesne temperature, postupanju za vrijeme konvulzivnog napadaja i primjeni terapije za zaustavljanje napada. Edukacija je i o postavljanju, održavanju i prehrani putem

nazogastrične sonde, o aspiraciji sekreta iz dišnog puta, o postupanju s pulsним oksimetrom, o neinvazivnoj ventilaciji, i na kraju o mehaničkom insuflatoru/eksuflatoru (Cough Assist).

Skrb za bolesno dijete utječe na cjelokupnu obitelj i njene članove, u situaciji kronične bolesti pored svakog člana obitelji stavljaju se novi zadaci i obveze. Roditelji/skrbnici moraju se nositi s zdravstvenim i tjelesnim potrebama djeteta, a pritom moraju brinuti i o njegovim emocionalnim potrebama, ali i o potrebama drugih članova obitelji. Obiteljska se dinamika i dotadašnji životni stil obitelji mijenja. Roditelji su usmjereni na posjete liječniku, hospitalizacije djeteta, a potom na rehabilitaciju, promjenu životnih navika, prehranu i privikavanje na ograničenja. U takvim situacijama roditelji/skrbnici preplavljeni su količinom zahtjeva, iscrpljeni i bespomoćni, u drugi plan stavljaju sebe, partnerske odnose, posao, druge članove obitelji, što dodatno pojačava njihove osjećaje i iscrpljenost.

#### Zaključak

Neurološke bolesti specifične su po tome što se oštećenja događaju u najosjetljivijim strukturama ljudskog tijela i središnjem živčanom sustavu. Pacijenti zahtijevaju praćenje, specifično liječenje i zbrinjavanje komorbiditeta te intenzivnu skrb i potpunu pomoć u svakodnevnim aktivnostima. Zbog težine bolesti, bolesnike treba pratiti multidisciplinarni tim, u kojem sudjeluju medicinske sestre. Uloga dobro educirane medicinske sestre odnosi se na primjenu kronične terapije, praćenju i evidenciji pogoršanja zdravstvenog stanja. Još je važnija skrb sestre u zbrinjavanju svakodnevnih potreba i njezi malih teško oboljelih pacijenata što zahtjeva dobro poznavanje same bolesti, ali i stanja i potreba djeteta.

## Literatura

1. Lorioli L, Cesani M, Regis S. et al. Critical issues for the proper diagnosis of Metachromatic Leukodystrophy. *Gene*. 2014 Mar 10; 537 (2): 348-51.
2. Deconinck N, Messaoui A, Zierysen F, Kadhim H, Sznajder Y, Pelc K, Nassogne MC, Vanier MT, Dan B. Metachromatic leukodystrophy without arylsulfatase A deficiency: a new case of saposin-B deficiency. *Eur J Paediatr Neurol*. 2008 Jan; 12 (1): 46-50. Epub 2007 Jul 5.
3. Kraegeloh-Mann I, Kehrner C, Gieselmann V. METAKROMATSKA LEUKODISTROFIJA - ŠTO JE NOVO? *Paediatr Croat*. 2012; 56: 115-8.
4. Mejaški - Bošnjak V, Lončarević D. Nasljedne metaboličke leukoencefalopatije dječje dobi. *Paediatr. Croat* 2009; 53 (Supl 1): 148-57.
5. Kumperscak HG, Paschke E, Gradisnik P, Vidmar J, Bradac SU. Adult metachromatic leukodystrophy: disorganized schizophrenia-like symptoms and postpartum depression in 2 sisters. *Journal of Psychiatry and Neuroscience*. 2005; 30 (1): 33-6.
6. Lugowska A, Ponińska J, Krajewski P, Broda G, Płoski R. Population Carrier Rates of Pathogenic ARSA Gene Mutations: Is Metachromatic Leukodystrophy Underdiagnosed? *PLOS* 2011.
7. Metachromatic leukodystrophy. MedlinePlus. Dostupno na: <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/metachromatic-leukodystrophy#genes>, pristupljeno 10.3.2023.
8. What is MLD. MLD Foundation. Dostupno na: <http://www.mldfoundation.org/mld-101-what.html>, pristupljeno 10.3.2023.

## Summary

## ACCELERATED PROGRESSION OF METACHROMATIC LEUKODYSTROPHY - CASE REPORT

Nikolina Bedeković, Kristina Kužnik, Tatjana Kolarić

*Metachromatic leukodystrophy (MLD) is a hereditary neurodegenerative metabolic progressive disease of white matter, that is, myelin with a well-defined molecular basis that is responsible for a metabolic defect in the myelin sheath or the cells that create it, which results in the absence of white matter development. It is a deposition disease that affects glycosphingolipid metabolism and occurs with an incidence of 1:40.000 - 1:160.000. The disease leads to the deposition of lipids in cells such as hepatocytes, bile duct and gall bladder epithelium, kidney tubule epithelium. In the early stages of the disease, the child's psychomotor development is normal for the age, but in later infancy, ataxia and walking difficulties develop. Over time, the development of spasticity, quadriplegia and cortical blindness follows, with an unfortunately early death before the age of 10. Present the case of H.M. who, at the age of less than two years, was examined for the first time in the neuro-pediatric clinic of the University hospital center Sestre milosrdnice. The symptoms reported by the mother are walking difficulties that started at the age of 15 months, along with instability, frequent falls accompanied by head hits, and seeking support for the mother or objects from the environment; he walked independently at the age of 11 months with proper psychomotor development. He makes eye contact, talks to his mother. A multidisciplinary team of doctors, nurses and technicians, physiotherapists, clinical psychologists and nutritionists is involved in the process of caring for the child. Nursing care is aimed at preventing complications from long-term lying down, maintaining the patency of the respiratory tract and care of the oral cavity, as well as meeting the nutritional needs of the body with an adapted diet. The education of parents must be focused on empathy and the development of a partner relationship, which will aim at the best possible cooperation and satisfaction of physiological needs, as well as instructions on proper care. Caring for a sick child affects the entire family and its members, in a situation of chronic illness, new tasks and obligations are placed next to each family member. Parents/caregivers must deal with the medical and physical needs of the child, while also taking care of his emotional needs, as well as the needs of other family members. Family dynamics and the family's previous lifestyle are changing. Parents are focused on visits to the doctor, hospitalization of the child, and then on rehabilitation, changing lifestyle habits, nutrition and getting used to restrictions. In such situations, parents/caregivers are overwhelmed by the amount of demands, exhausted and helpless, they put themselves, partner relationships, work, other family members in the background, which further intensifies their feelings and exhaustion. There is no effective treatment for metachromatic leukodystrophy. Several other therapeutic options are currently being investigated; primarily in late infantile forms of the disease, including gene therapy, enzyme replacement therapy, substrate reduction therapy, and potentially, therapy aimed at improving enzyme activity.*

Descriptors: METACHROMATIC LEUKODYSTROPHY, NURSES AND TECHNICIAN

## PERIFERNA NEUROPATIJA UZROKOVANA VINKA ALKALOIDIMA

MIHAELA EVAČIĆ, ISABELLA LOVRIĆ\*

*Vinka alkaloidi su lijekovi koji ometaju mitotičku diobu stanica, a time i rast stanica karcinoma. Predstavnici skupine vinka alkaloida su: Vinkristin, Vinblastin, Vindesin i Vinfunin. Iz skupine vinka alkaloida u kemoterapijskom liječenju najviše se koristi Vinkristin. Vinkristin je u pedijatrijskih bolesnika, u kombinaciji s drugim antineoplastičnim lijekovima, indiciran u liječenju akutne limfoblastične leukemije, limfoma, neuroblastoma, sarkoma te tumora središnjeg živčanog sustava. U pedijatrijskih bolesnika, periferna neuropatija opisuje se kao ozbiljna nuspojava terapije vinka alkaloidima. Neuropatija može biti senzorna (parastezije, utrnulost, osjetljivost na dodir, neuropatska bol, bol u čeljusti), motorička (slabost ekstremiteta, poteškoće pri hodanju, pogoršani refleksi i fine motoričke sposobnosti, poremećaj ravnoteže, grčevi u mišićima) te autonomna (konstipacija, paralitički ileus, inkontinencija, retencija urina, ortostatska hipotenzija). Čimbenici rizika za nastanak periferne neuropatije uzrokovane vinka alkaloidima mogu biti povezani s pacijentom (dob, rasa, etnička pripadnost, genetski polimorfizmi) i povezani s liječenjem (doza, vrijeme infuzije, interakcija lijek-lijek). U istraživanju iz 2017. godine, Nazir i suradnici opisali su razvoj periferne neuropatije uzrokovane vinka alkaloidima u 18% pacijenata s akutnom limfoblastičnom leukemijom. Znakovi i simptomi mogu se javiti unutar tjedan dana od početka terapije te mogu ostati nepromijenjeni do 12 mjeseci nakon smanjenja doze, čak i trajati godinama nakon završetka liječenja. Obzirom na važnost i dokazanu učinkovitost vinka alkaloida kao sastavnog lijeka u protokolu za liječenje malignih bolesti, njihova primjena je neizbježna, bez obzira na nuspojave.*

Deskriptori: VINKA ALKALOIDI, PEDIJATRIJSKI BOLESNICI, MALIGNI BOLESTI, NEUROPATIJA

### Uvod

Vinka alkaloidi su lijekovi koji ometaju mitotičku diobu stanica, a time i rast stanica karcinoma. Predstavnici skupine vinka alkaloida su: Vinkristin, Vinblastin, Vindesin i Vinfunin (1). Kanadski

znanstvenici Robert Noble i Charles Beer, prvi su otkrili vinka alkaloida 1950-ih godina. Dobivaju se iz biljke Madagaskarski zimzelen (*Catharanthus roseus*-ružičasti zimzelen, syn. *Vinca rosea*) (2). Iz skupine vinka alkaloida u kemoterapijskom liječenju najviše se koristi Vinkristin. Vinkristin je antineoplastični lijek prve linije koji se često primjenjuje u kombinaciji sa drugim lijekovima za liječenje akutne limfoblastične leukemije, limfoma, neuroblastoma, sarkoma te tumora središnjeg živčanog

\*Zavod za pedijatrijsku hematologiju onkologiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica KBC Zagreb

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: isabella197@icloud.com

sustava (1). Kod pedijatrijskih pacijenata Vinkristin često kao nuspojavu ima neurotoksičnost, uzrokuje oštećenje perifernih živaca (motoričkih, osjetnih i autonomnih). Takva klinička slika često ograničava dozu citostatika, može uzrokovati odgodu njegova davanja ili u najgorem slučaju prekinuti započeto liječenje (3).

Perifernu neuropatiju izazvanu Vinkristinom posebno je teško otkriti i pratiti u pedijatrijskih pacijenata, a ona kod njih uvelike može umanjiti dugoročnu kvalitetu života (4). Bolesnici sa senzornom neuropatijom imaju oštećenje osjetilnog živca sa simptomima poput parestezija, distezija, peckanja, žarenja, stezanja, probadanja, preosjetljivosti na dodir, pojačane osjetljivosti na temperaturu, osobito na hladnoću. Trnci ili utrnulost u nogama ili prstima često su rani znak bolesti (5). Motorička neuropatija karakterizirana je perifernom senzornom obamrlošću, parastezijama, poremećajem ravnoteže, slabošću tetiva i promjenama u hodu. Autonomna neuropatija može uzrokovati poremećaj rada abdominalnih organa i srca, u bolesnika može nastati retencija urina, konstipacija, gastropareza, paralitički ileus, oscilacije krvnog tlaka, tahikardija ili bradikardija. Osim toga Vinkristin može uzrokovati kranijalnu neuropatiju, što dovodi do poremećaja vida i sluha, čak i do sljepoće i gluhoće. Znakovi i simptomi mogu se pojaviti unutar tjedan dana od početka terapije i mogu ostati nepromijenjeni do 12 mjeseci nakon smanjenja doze ili trajati godinama nakon završetka liječenja (1).

U istraživanju iz 2017. godine, Nazir i sur., opisali su incidenciju neurotoksičnosti vinkristina među 103 pedijatrijskih pacijenata. Opisali su razvoj periferne neuropatije uzrokovane Vinkristinom u 19 pacijenata (18%) s akutnom limfoblastičnom leukemijom, ali i relativno čestu incidenciju autonomne neuropatije (1 bradikardija, 1 tahikardija, 5 abdominalnih bolova i konstipacija) te toksičnosti kranijalnih živaca

(1 jednostrani gubitak sluha, dva po život opasna zahvaćenja kranijalnih živaca s bilateralnom ptozom i rekurentna zahvaćenost laringelanog živca) (1).

Nekoliko alata je korišteno za procjenu i mjerenje Vinkristinom izazvane periferne neuropatije (VIPN) u pedijatrijskih onkoloških pacijenata. Korištena je "The common Terminology Criteria for Adverse Events" (CTCAE) za procjenu periferne neuropatije, ali je pokazala slabu osjetljivost u otkrivanju senzorne i motorne neuropatije. "The Total Neuropathy Score-Pediatric Vincristine" (TNS-PV) se pokazala preciznijom za mjerenje u djece starije od 6 godina (1). Iako je većina studija koje dokumentiraju čimbenike rizika povezane s razvojem VIPN-a usredotočena na odraslu populaciju, nekoliko važnih čimbenika rizika također je uočeno u pedijatrijskoj populaciji.

Čimbenici povezani s pacijentom: dob, spol, dijabetes, infekcija virusom humane imunodeficiencije, alkoholizam, već postojeće neuropatije (dijabetička neuropatija, neuropatije malih vlakana), Guillain-Barreov sindrom, Charcot-Marie-Toothova bolest, vitamin B i drugi nedostaci u prehrani, primjena više neurotoksičnih agensa, postojeća disfunkcija jetre (6). Čimbenici povezani s lijekom i njegovom primjenom: primjena bolusnih injekcija Vinkristinom, viša doza (>30-50 mg), preosjetljivost na lijek, istodobna primjena drugih lijekova, kao što su Alopurinol, eritromicin, izoniazid, mitomicin C, fenitoin i itraconazol (1, 6).

Pouzdanе preventivne mjere do danas još nisu poznate, ali u ispitivanju je nekoliko lijekova i preparata kao što su: vitamini B i E, glutation, glutamin, N-acetilcistein, infuzije kalcija i magnezija, alfa lipoična kiselina, karbamazepin i oksakarbazepin (5). Liječenje neuropatske boli općenito je usmjereno na smanjenje simptoma. Neuropatska bol se liječi trici-

kličkim antidepressivima, antiepilepticima, kortikosteroidima, u težim slučajevima i opioidima ili topikalnom primjenom lokalnih anestetika poput lidokaina (5).

### Zaključak

Vinkristinom izazvana periferna neuropatija posebno je teška za otkrivanje i praćenje u pedijatrijskih bolesnika, a utječe na kvalitetu života oboljelih u smislu bolova, proljeva, nesanicе i poteškoća s disanjem. Prepoznavanje simptoma izazvanih primjenom Vinkristina omogućuje razvoj sestrinske dijagnoze, postavljanje ciljeva i provođenje odgovarajućih sestrinskih intervencija. S obzirom na nedostatak odgovarajućih standardiziranih mehanizama procjene i mjerenja, stvarna prevalencija Vinkristinom izazvane periferne neuropatije u pedijatrijskoj populaciji nije poznata. Za bolje razumijevanje nastanka toksičnih neuropatija potrebna su daljnja istraživanja u okviru prevencije i liječenja. Vinkristin je zbog svoje dokazane učinkovitosti sastavni lijek u protokolu za liječenje malignih bolesti te je njegova primjena neizbježna bez obzira na nuspojave.

### Literatura

1. Tiarico S, Romano A, Attina G, Capozza MA, Maurizi P, Mastrangelo S, et al. Vincristine-Induced Peripheral Neuropathy (VIPN) in Pediatric Tumors: Mechanisms, Risk Factors, Strategies of Prevention and Treatment. *Int. J. Mol. Sci.* 2021; 22 (8): 4112. Dostupno na: Vincristine-Induced Peripheral Neuropathy (VIPN) in Pediatric Tumors: Mechanisms, Risk Factors, Strategies of Prevention and Treatment - PubMed (nih.gov), pristupljeno 10. veljače 2023.
2. Moudi M, Go R, Yien CYS, Nazre M. Vinca alkaloids. *Int J Prev Med* 2013; 4: 1231-5. Dostupno na: [https://www.researchgate.net/publication/259632262\\_Vinca\\_Alkaloids](https://www.researchgate.net/publication/259632262_Vinca_Alkaloids), pristupljeno 10. veljače 2023.
3. Lavoie Smith EM, Li L, Hutchinson RJ, Ho R, Burnette WB, Wells E, Bridges C, Renbarger J. Measuring vincristine-induced peripheral neuropathy in children with acute lymphoblastic leukemia. *Cancer Nurs.* 2013; 36 (5): 49-60. Dostupno na: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3951303/>, pristupljeno 20. veljače 2023.
4. Mora E, Smith EML, Donohoe C, Hertz DL. Vincristine-induced peripheral neuropathy in pediatric cancer patients. *Am J Cancer Res.* 2016. Dostupno na: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5126263/>, pristupljeno 10. veljače 2023.
5. Grisold W, Cavaletti G, Windebank A. Peripheral neuropathies and targeted agents: diagnosis, treatment and prevention. *Neuro oncol.* 2012; 14: 45-54. Dostupno na: Peripheral neuropathies from chemotherapeutics and targeted agents: diagnosis, treatment, and prevention - PubMed (nih.gov), pristupljeno 21. veljače 2023.
6. Moore RJ, Groninger H. Chemotherapy-Induced Peripheral Neuropathy in Pediatric Cancer Patients. *Cureus.* 2013; 5 (6): 124. Dostupno na: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4094363/>, pristupljeno 21. veljače. 2023.

### Summary

#### PERIPHERAL NEUROPATHY CAUSED BY VINCA ALKALOIDS

Mihaela Evačić, Isabella Lovrić

*Vinca alkaloids are drugs that interfere with the mitotic division of cells and the growth of cancer cells. Representatives of the group of vinca alkaloids are: Vincristine, Vinblastine, Vindesine and Vinfunine. From the group of vinca alkaloids, Vincristine is used the most in chemotherapy treatment. In pediatric patients, in combination with other anti-neoplastic drugs, vincristine is indicated in the treatment of acute lymphoblastic leukemia, lymphoma, neuroblastoma, sarcoma, and tumors of the central nervous system. In pediatric patients, peripheral neuropathy has been described as a serious side effect of vinca alkaloid therapy. Neuropathy can be sensory (paraesthesia, numbness, sensitivity to touch, neuropathic pain, pain in the jaw), motor (extremity weakness, difficulty walking, impaired reflexes and fine motor skills, balance disorder, muscle spasms) and autonomic (constipation, paralytic ileus, incontinence, urine retention, orthostatic hypotension). Risk factors for peripheral neuropathy caused by vinca alkaloids may be patient-related (age, race, ethnicity, genetic polymorphisms) and treatment-related (dose, infusion time, drug-drug interaction). In a 2017 study, Nazir et al described the development of peripheral neuropathy caused by vinca alkaloids in 18% of patients with acute lymphoblastic leukemia. Signs and symptoms may appear within a week of starting therapy and may remain unchanged for up to 12 months after dose reduction, even lasting for years after treatment ends. Considering the importance and proven effectiveness of vinca alkaloids as main drug in the protocol for the treatment of malignant diseases, their use is unquestionable, regardless of the side effects.*

Descriptors: VINCA ALKALOIDS, PEDIATRIC PATIENTS, MALIGNANT DISEASES, NEUROPATHY

## SPECIFIČNOSTI U KOMUNIKACIJI KOD DJECE S TEŠKOĆAMA U RAZVOJU

IVANA SMETIŠKO, NIKOLINA BEDEKOVIĆ, KRISTINA KUŽNIK\*

*Komunikacija je razmjena informacija koja može biti verbalna i neverbalna, a s djecom je specifična, osobito u djece s teškoćama u razvoju, zbog njihovih urođenih ili stečenih poteškoća kao što su oštećenje sluha, oštećenje vida, intelektualne poteškoće, te mnoga druga oštećenja. Kako bi nam olakšali pristup djetetu koje ima neko od oštećenja, uvelike nam pomažu roditelji koji znaju njegove tjelesna, psihološka i komunikacijska ograničenja u svakodnevnom životu. Uz roditelje i njihove već razvijene i usavršene metode komuniciranja s djecom, danas koristimo mnoge tehnike i alate za pomoć, kao što su znakovni jezik kod djece s oštećenjem sluha, asistivna tehnologija kod djece s mišićnom distrofijom, prilagođeni vokabular kod djece s intelektualnim poteškoćama. Znati prilagoditi način komunikacije kako bi nas dijete razumjelo od velike je važnosti jer na taj način možemo dobiti mnogo povratnih informacija kojima poboljšavamo proces zdravstvene njege, te samim time olakšavamo djetetov boravak u zdravstvenoj ustanovi. Trenutno se na Klinici za pedijatriju KBC Sestre milosrdnice održavaju radionice znakovnog jezika za sve djelatnike, kao jedan od vida usavršavanja za rad s djecom koja borave na Klinici, a imaju problema s govorom ili sluhom. Svaki kvalitetan, stručan i empatičan tim medicinskih sestara i tehničara nastoji savladati neku od navedenih tehnika, kako bi bili spremni kvalitetno pružiti skrb djetetu s teškoćama u razvoju.*

Deskriptori: KOMUNIKACIJA, TEŠKOĆE U RAZVOJU, DJECA, MEDICINSKE SESTRE

### Uvod

Komunikacija je razmjena informacija preko znakovnog sustava, odnosno proces slanja informacija sebi ili drugome. Postoje mnogi oblici komunikacije kao što su: verbalna, neverbalna, grupna, javna, usmena, pismena, te augmentativna ili alternativna komunikacija. Ovaj oblik je vrlo važan prilikom komunikacije s djecom koja imaju poteškoće u razvoju jer

obuhvaća komunikacijske metode koje se koriste kao dopuna ili zamjena govora ili pisanja kod osoba s teškoćama u produkciji ili razumijevanju govornog ili pisanog jezika (1).

U radu s pedijatrijskom populacijom komunikacija je specifična i moramo ju prilagoditi, a osobito kada govorimo o djeci s teškoćama u razvoju ona predstavlja poseban izazov. Pod teškoće u razvoju ubrajamo poremećaje iz spektra autizma, poteškoće vida i sluha, urođene ili stečene bolesti kao što su cerebralna paraliza, mišićne atrofije, mišićne distrofije, poremećaji pažnje.

Rad s djecom zahtjeva prilagodbu komunikacije, te zdravstveni djelatnik mora biti upoznat s načinom komunikacije koju koristi pacijent. Treba imati na umu da djeca oboljela od nekih bolesti, poput mišićne distrofije i atrofije, nemaju kognitivni deficit nego progresijom bolesti postaju "zarobljenici" u svom tijelu dok primjerice djeca iz autističnog spektra imaju različite intelektualne sposobnosti ovisno o tome u kojem djelu spektra se nalaze.

U svom radu možemo se susresti sa djetetom kod kojeg su jedva vidljivi znaci autizma te s njime gotovo i ne moramo koristiti metode alternativne komunikacije, a možemo se susresti sa djetetom iz spektra autizma koje uopće ne uspostavlja verbalnu komunikaciju. Kod djece iz spektra autizma važno je obratiti pozornost na ton glasa i gestikulaciju jer određenim tonovima ili pretjeranom gestikulacijom kod djece možemo izazvati nelagodu i strah. Važno je procijeniti djetetove intelektualne mogućnosti, jer ponekad starosna dob nije praćena intelektualnim mogućnostima te u takvim slučajevima trebamo prilagoditi svoj vokabular. Prilikom komunikacije važno je obratiti pozornost na gestikulaciju i facijalnu ekspresiju jer i pokretima tijela također šaljemo informacije. Osim što je važno uspostaviti pravilan način komunikacije s djetetom, jednako je važno uspostaviti dobru komunikaciju s roditeljima/skrbnicima jer će nam oni uvelike pomoći pri uspostavljanju kvalitetnije komunikacije, poznajući djetetove navike, tjelesna i psihološka ograničenja.

### Softverski paket Tobii

Tehnološkim napretkom razvijena je asistivna komunikacijska tehnologija koja nam služi za potpomognutu komunikaciju kod odraslih osoba i djece s motoričkim i teškoćama razumijevanja, kao i djece iz spektra autizma. Jedna od poznatijih asistivnih komunikacijskih tehnologija je Tobii.

Tobii je softverski paket za potpomognutu komunikaciju koji tekstove i simbole pretvara u razumljiv razgovor. Prvenstveno je osmišljen za osobe koje pomoću njega komuniciraju ali i zdravstvene suradnike (logoped, radni terapeut, edukacijski rehabilitator) koji pomoću njega rade setove kartica za lakšu komunikaciju. Tobii je kompatibilan s uređajima za praćenje pokreta očiju, pa pomoću njega korisnik može pokretima očiju pisati riječi koje će se prikazivati na ekranu. Uz Tobii komunikator postoje i mnogi drugi uređaji koji omogućuju komunikaciju npr. razna pomagala koja imaju funkciju kompjuterskog miša, ali se umjesto pokretima ruke korisnici služe pokretima usana.

### Komunikacijska ploča

Jedan od načina komunikacije je i komunikacijska ploča. Na komunikacijskoj ploči su prikazani simboli slika ili slova pomoću kojih korisnici komuniciraju s okolinom. Do sada su komunikacijske ploče postavljene u nekoliko hrvatskih gradova. Grad Pula ima postavljene komunikacijske ploče na igralištima i gradskim plažama, svoje su mjesto također pronašle i u Zadru, bolnici u Rovinju te zagrebačkom naselju Sloboština.

Asistivna tehnologija koja služi u svrhu komunikacije prilagođena je uzrastu i intelektualnim sposobnostima korisnika, namijenjena djeci s intelektualnim poteškoćama. Koriste se slike i jednostavni simboli koje mogu razumjeti dok se za djecu bez intelektualnih teškoća, ovisno o uzrastu, mogu koristiti sofisticiraniji oblici potpomognute komunikacije kao što je primjerice ranije navedeni Tobii komunikator pomoću kojeg korisnik može stvarati rečenice.

\*Klinika za pedijatriju, KBC Sestre milosrdnice

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: ivana.smetisko@kbcsm.hr

## Znakovni jezik

Kod djece s oštećenjem sluha koristimo znakovni jezik. Znakovni jezik se koristi kao vizualno - manualni modalitet prenošenja značenja. Prilikom korištenja znakovnog jezika osim na pokrete jednako tako treba obratiti pozornost na govor tijela kao i na svjetlost, kako bi nas osoba kojoj tumačimo što bolje vidjela, te na pozadinsku buku. Poželjno je pripaziti na gestikulaciju jer ona ne smije biti pretjerana, također bitno je da govori jedna po jedna osoba radi lakšeg praćenja znakova, te je poželjno ne žvakati, jer osobe s oštećenjem sluha prate i pokrete usana koji im pomažu iščitati riječi. Znakovni jezik nije univerzalan, te trenutno postoji 300 različitih znakovnih jezika. U Hrvatskoj koristimo dvoručnu i jednoručnu abecedu. Dvoručna abeceda oponaša velika tiskana slova, te je određena položajem prstiju obje ruke. Jednoručna abeceda je hrvatska inačica međunarodne abecede, uglavnom koristi mala slova i često se koristi u školama za djecu s oštećenjem sluha. Prema registru osoba s invaliditetom trenutno u Hrvatskoj ima 13.460 osoba s oštećenjem sluha (3).

Trenutno se na Klinici za pedijatriju KBC Sestre milosrdnice održavaju radionice znakovnog jezika kako bi zdravstveni djelatnici bili educirani za komunikaciju s djecom koja imaju oštećenja govora ili sluha. Radionice se pod vodstvom mentora i profesora znakovnog jezika održavaju dva puta mjesečno, te su grupirane po deset sudionika. Radionice se održavaju u sklopu projekta "Šalji dalje 2", u suradnji s timom Srednje medicinske škole Vinogradska, Zagreb, na način da su profesori škole i učenici petih razreda mentori i aktivni praktični voditelji radionica. Svaki učenik tijekom radionice vodi i uči jednu medicinsku sestru ili tehničara znakovni jezik, te pri završetku grupno ponavljaju sve naučeno. Radionice će tijekom šest mjeseci proći ukupno 70 medicinskih sestara/tehničara koji rade na Klinici.

## Braillovo pismo

Djeci s oštećenjem vida uvelike pomaže Braillovo pismo ili brajica, to je sustav pisan za osobe s oštećenjem vida koji je 1829. god. stvorio Lois Braille, koji je i sam imao oštećenje vida od svoje 4. godine života, te je djelovao kao glazbenik i učitelj djece s oštećenjem vida na Institutu za slijepu mladež u Parizu. Brajica je prihvaćena diljem svijeta. Prvu hrvatsku početnicu na Braillovom pismu izdao je Vinko Bek davne 1889. god. Upotrebljava se 6 izbočenih točkica u shemi po 3 točkice u 2 okomita reda pomoću kojih se mogu dobiti 63 znaka. Samostalno su prepoznatljiva 32 znaka, a 31 znak se može prepoznati uz drugi znak ili eliminacijom pomoću pravila o upotrebi znakova. Velika slova i brojevi se dobivaju pomoću predznaka i malih slova. Čitaju se opipavajući prstima obje ruke, s lijeva na desno (4). Zahvaljujući napretku tehnologije osobama s oštećenjem vida dostupno je niz tehnoloških pomagala koja im pomažu pri učenju Braillovog pisma.

## Zaključak

Izuzetno je korisno i bitno zdravstvene djelatnike kontinuirano educirati o načinima komunikacije kako bi bili u mogućnosti pacijentima pružiti što bolju i kvalitetniju zdravstvenu skrb. Prilagođeni način komunikacije od izuzetne je važnosti, posebice u pedijatriji, gdje je strah pacijenta mnogo veći nego kod odraslih pacijenata. Medicinska sestra/tehničar ima značajnu ulogu u skrbi za pacijenata, te je od iznimne važnosti koristiti pravilan način komunikacije kako bismo dobili što više informacija o tome kako se pacijent osjeća i dali pacijentu do znanja da uvažavamo i njegovo mišljenje i osjećaje te mu umanjimo strah. Svaki kvalitetan, stručan i empatičan tim medicinskih sestara/tehničara kontinuiranom edukacijom na području komunikacije u mogućnosti je pružiti kvalitetnu, sveobuhvatnu, zdravstvenu skrb, te pokazati visoki stupanj razumijevanja za pacijentove potrebe.

## Literatura

1. Udruga Pragma. Zagreb. 2022. Dostupno na: <https://www.udruga-pragma.hr/> Pristupljeno 10.2.2023.
2. Auyeung B, Baron-Cohen S, Wheelwright S, Allison C. The Autism Spectrum Quotient: Children's Version (AQ-Child). *J Autism Dev Disord.* 2008; 38 (7): 230-40.
3. Brasic JR. Treatment of movement disorders in autism spectrum disorders. *Autism Spectrum Disorders*, New York. 2003; 273-346.

4. Bujas-Petković, Z. Autistični poremećaj, Zagreb: Školska knjiga.1995.
5. Međunarodna klasifikacija bolesti (2012). Dostupno na: [https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/44081/9789241547666\\_hrv.pdf;jsessionid=96C17588D552F37BD18CEB8B25C35E18?sequence=1](https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/44081/9789241547666_hrv.pdf;jsessionid=96C17588D552F37BD18CEB8B25C35E18?sequence=1) Pristupljeno: 10.02. 2023.

## Summary

## SPECIFICS IN COMMUNICATION IN CHILDREN WITH DEVELOPMENTAL DIFFICULTIES

Ivana Smetiško, Nikolina Bedeković, Kristina Kužnik

*Communication is the exchange of information that can be verbal and non-verbal, and in pediatrics it is particularly specific, especially in children with developmental difficulties, because their congenital or acquired difficulties, such as hearing, visual, intellectual disabilities, and many other impairments. In facilitating communication with a child who has one of the disabilities, parents who know his physical, psychological and communication limitations in everyday life help us a lot. With parents and their already developed and perfected methods of communicating with children, today we use many techniques and tools to help, such as sign language for children with hearing impairment, assistive technology for children with muscular dystrophy, adapted vocabulary for children with intellectual disabilities. If we know how to adapt the way of communication so that child understands us is of great importance because in this way we can get a lot of feedback that improves the health care process, and thus makes the child's stay in the health care facility easier. Currently, at the Pediatric Clinic, UHC Sestre milosrdnice, sign language workshops are being held for all employees as one form of training for working with children who stay at the Clinic and have speech or hearing problems. Each quality, professional and empathetic team of nurses and technicians strives to master one of the mentioned techniques, in order to be ready to provide quality care to a child with developmental difficulties.*

Descriptors: COMMUNICATION, DEVELOPMENTAL DIFFICULTIES, CHILDREN, NURSES



## DJECA S AUTIZMOM: ZNAMO LI O TOM POREMEĆAJU?

NIKOLINA OŽBOLT\*

*Postoji nekoliko međusobno povezanih uzroka koji mogu dovesti do poremećaja iz spektra autizma. U većini slučajeva postoji kombinacija genetskih čimbenika rizika koji mogu stupiti u interakciju s čimbenicima rizika iz okoliša. Zbog složenosti poremećaja i zbog preklapanja simptoma koji čine svakog autističnog pojedinca jedinstvenim, točan uzrok je teško odrediti. Cilj ovog rada je bio saznati što zdravstveni radnici znaju o djeci s autizmom.*

Deskriptori: AUTIZAM, DJECA, ZDRAVSTVENI RADNICI

### UVOD

Poremećaj iz spektra autizma biološki je utemeljen (Wing, 1966.). Utječe na sposobnost osobe da koristi i razumije socijalnu komunikaciju i interakciju te da bude fleksibilna u svojem razmišljanju, ponašanju i upotrebi mašte. Djeca s autizmom imaju probleme sa hipoosjetljivošću ili hiperosjetljivošću na senzorne podražaje (Morling i sur., 2015.). Autizam se pojavljuje u prve tri godine života, nakon razvoja u kojem je razvoj bio uredan ili poremećaj postoji kontinuirano od rođenja.

Djeca s poremećajem iz spektra autizma prepoznaju se po kvalitativnom drugačijem razvoju komunikacije, neobičnim oblicima ponašanja, interesa i aktivnosti, te teškoćama u socijalnoj interakciji (Rade, 2015.). Prema svjetskoj zdravstvenoj organizaciji, autizam se definira kao: skupina

poremećaja koje obilježavaju kvalitativne nenormalnosti uzajamne interakcije i obraza komunikacije kao i ograničen, stereotipan, ponavljajući repertoar interesa i aktivnosti. Ove kvalitativne nenormalnosti su osnovno funkcionalno obilježje oboljele osobe, ali se razlikuju u izraženosti. Prema američkoj klasifikaciji DSM IV, (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders) bitna obilježja autističnog poremećaja su izrazito abnormalan ili oštećen razvoj socijalnih interakcija i komuniciranja, te izrazito smanjene aktivnosti i interesi, a manifestacije poremećaja razlikuju se prema razvojnom stupnju i kronološkoj dobi (Wing, 1966.).

### MATERIJALI I METODE

Analizirani su podaci prikupljeni anonimnom anketom (putem interneta) u razdoblju od 14. svibnja 2021. do 8. lipnja 2021. Prikupljanje podataka učinjeno je pomoću anketnog upitnika.

### ISPITANICI

Ispitanici (N=200) su zdravstveni djelatnici oba spola sa najmanje 5 do 45 godina radnog staža, koji su zaposleni na svim razinama zdravstvene zaštite: primarna, sekundarna, tercijarna te razina zdravstvenih zavoda.

### REZULTATI

U obradi rezultata korištena je programska verzija Excell 2016 (Microsoft Office professional Plus 2016), te Jamovi 1.6.9.

Anketno ispitivanje podijeljeno je na 3 skupine. Prva skupina anketnog ispitivanja sadržavala je opća pitanja. Druga skupina anketnog ispitivanja sadržavala je općenita pitanja o djeci s autizmom. Treća skupina anketnog ispitivanja sadržavala je pitanja povezana sa pristupom zdravstvenih djelatnika djeci s autizmom. U istraživanju je sudjelovalo 200 ispitanika.

Od ukupnog broja ispitanika (N=200), njih 128 (64%) je ženskog spola, dok je 72 (36%) ispitanika muškog spola. U istraživanju prevladavaju ispitanici koji imaju od 5 do 15 godina radnog staža (N=58, 29%), slijede ispitanici sa 5 godina radnog staža (N=57, 28,5%), nešto manje ispitanika ima 15 do 25 godina radnog staža (N=29, 19,5%), od 25 do 35 godina radnog staža (N=33, 16,5%), te najmanje ispitanika čini skupina od 35 do 45 godina radnog staža (N=13, 6,5%). Utvrđeno je da najviše ispitanika radi na tercijarnoj razini (N=71, 35,5%), te nešto manje (N=70, 35%) ispitanika zaposleno je na sekundarnoj razini, iduće područje čini primarna razina (N=44 - 22%) ispitanika, te najmanje ispitanika (N=15 - 7,5%) dolazi iz zdravstvenih zavoda. Ispitanici su također podijeljeni i prema stručnoj spremi, najviše ispitanika (N=95, 47,5%) ima srednju stručnu spremu, slijede oni sa višom stručnom spremom (N=73, 36,5%), te najmanje

ispitanika (N=32, 16%) ima visoku stručnu spremu. Ukoliko gledamo susreću li se ispitanici na svom radilištu sa djecom, njih 115 (57,5%) se na svom radilištu susreće sa djecom, dok se njih 85 (42,5%) ne susreće. Kontakt sa djetetom s autizmom imalo je: (N=123, 61,5%) ispitanika, dok (N=77, 38,5%) ispitanika tijekom svog radnog iskustva nije imalo kontakt sa djetetom s autizmom. Ispitanicima su postavljena općenita pitanja o djeci s autizmom, te je na njih trebalo odgovoriti sa: da, ne ili ne znam. "Autizam zahvaća sve aspekte dječječnosti (komunikacija, motorika, ponašanje, učenje)". Ispitanici su na to pitanje odgovorili sa "da" (N=173, 86,5%), "ne znam" (N=14, 7%), dok (N=13, 6,5%) ispitanika odgovara "ne". "Djeca s autizmom moguće je prepoznati prema njihovom tjelesnom izgledu". Odgovor "da" (N=65, 32,5%), odgovor "ne" (N=122, 61%), "ne znam" (N=13, 6,5%). "Djeca s autizmom pokazuju emocionalnu hladnoću i odbijaju tjelesni kontakt". (N=147, 73,5%) ispitanika smatra da je "da" potvrđan odgovor, odgovor "ne" odabralo je (N=38, 19%) ispitanika, a "ne znam" (N=15, 7,5%). "Djeca s autizmom izbjegavaju kontakt očima": (N=164, 82%) ispitanika odgovorilo je s potvrdnim odgovorom, njih (N=19, 9,5%) "ne znam", dok (N=17, 8,5%) smatra da je "ne" ispravan odgovor. "Može li dijete s autizmom razviti talent u nekim drugim područjima kao što su glazba, slikarstvo, matematika, kiparstvo". Većina ispitanika (N=185, 92,5%) dala je odgovor "da", (N=10, 5%) "ne znam", te (N=5, 2,5%) ispitanika dala je odgovor "ne". "Dijete s autizmom ima sposobnost pamćenja i obrade dobivenih podataka". Potvrđan odgovor "da" (N=134, 67%) ispitanika, (N=39, 19,5%) odgovor "ne", dok (N=27, 13,5%) ispitanika odgovara sa "ne znam". "Djeca s autizmom žive u istom svijetu kao i svi drugi, samo ga doživljavaju na drukčiji način". Potvrđan odgovor "da" (N=169, 84,5%), (N=18, 9%) ispitanika "ne znam" od, te (N=13, 6,5%) navode "ne" kao točan odgovor. "Djeca

\*Opća bolnica u Puli, Odjel za pedijatriju

Adresa za dopisivanje:  
E-mail: nikolina.ozbolt@gmail.com

s autizmom često su izolirana od strane društva". Potvrđan odgovor "da" (N=189, 94,5%) ispitanika, "ne znam" (N=6, 3%) ispitanika, a u (N=5, 2,5%) ispitanika odgovor je "ne".

Sljedeće anketno ispitivanje odnosilo se na pristup djetetu s autizmom prilikom pružanja zdravstvene skrbi. "Je li dijete s autizmom potrebno izolirati od ostale djece" (N=137, 68,5%) su većinski na to pitanje odgovorili sa "ne", (N=43, 21,5%) ispitanika stavilo je odgovor "da", dok (N=20, 10%) ispitanika odgovara "ne znam". "Djeci sa autizmom nije potrebno objašnjavati medicinsko-tehničke zahvate jer ih oni ne bi razumjeli" (N=169, 84,5%) ispitanika na to pitanje odgovorilo je sa odgovorom "ne", (N=18, 9%) ispitanika odgovorilo je na to pitanje sa "da", te (N=13, 6,5%) ispitanika "ne znam". "Potrebno je obratiti pažnju na djetetove geste tijekom komunikacije" (N=187, 93,5%) ispitanika odgovorilo je sa potvrdnim odgovorom "da", (N=8, 4%) ispitanika odgovorilo je sa "ne", dok (N=5, 2,5%) ispitanika "ne znam". "Zbog promjene okoline i dnevnih rutina djeca s autizmom mogu pokazivati strah i agresivnost" - potvrdni odgovor na to pitanje odabralo je (N=182, 91%) ispitanika, odgovor "ne" odabralo je (N=9, 4,5%), te jednako toliko ispitanika odabralo je odgovor "ne znam".

#### ZAKLJUČAK

Cilj ovog rada bio je ispitati znanje različitih profila zdravstvenih djelatnika o djeci s autizmom. Djeca s autizmom vrlo često doživljavaju diskriminaciju od strane društva te okoline u kojoj se nalaze, no svakako zaslužuju jednaka prava kao i ostali, te im se je potrebno prilagoditi i pristupiti na način koji njima najviše odgovara. Neopisivo je zahtjevno raditi s djecom s autizmom jer je svako dijete individualno i posebno, te ne možemo svakom djetetu pristupiti na isti način. Zdravstveni djelatnici koji rade s djecom s autizmom

moraju biti smireni, te puni razumijevanja i znanja o djeci s autizmom. Kako navodi Savez udruga za Autizam Hrvatske (SU-ZAH) potrebno je postaviti protokole i napraviti smjernice kako pristupiti djetetu s autizmom prilikom pružanja zdravstvenih usluga.

Na temelju rezultata istraživanja možemo zaključiti sljedeće: Većina anketiranih zdravstvenih djelatnika se susrelo te imalo kontakt s djetetom s autizmom. Anketirani zdravstveni djelatnici smatraju da djeca s autizmom pokazuju emocionalnu hladnoću i odbijaju tjelesni kontakt. Da dijete s autizmom ima sposobnost pamćenja i obrade dobivenih podataka podržava većina anketiranih zdravstvenih djelatnika. Dijete s autizmom nije potrebno izolirati od ostale djece, potvrđuje većina anketiranih zdravstvenih djelatnika. Zdravstveni djelatnici shvaćaju da je djeci s autizmom potrebno objasniti medicinsko-tehničke zahvate.

Svako pružanje zdravstvenih usluga djetetu s autizmom predstavlja stres, te je potrebno individualizirati smjernice prema djeci s autizmom. Povremeno zdravstveni djelatnici nemaju adekvatan pristup prema djeci s autizmom pa bi bilo potrebno bolje ih educirati zdravstvene kako i na koji način pristupiti djetetu s autizmom.

#### LITERATURA

1. American Psychiatric Association. DSM-5 Development, Autism Spectrum Disorder. Proposed Revision. Dostupno na: <http://www.dsm5.org/ProposedRevisions/Pages/proposedrevision.aspx?rid=94>. Pristupljeno: 10.08.2021.
2. Auyeung B, Baron-Cohen S, Wheelwright S, Allison C. The Autism Spectrum Quotient: Children's Version (AQ-Child). *J Autism Dev Disord*. 2008; 38 (7): 230-40.
3. Baron-Cohen S, Allen J, Gillberg C. Can autism be detected at 18 months? The needle, the haystack, and the CHAT. *Br J Psychiatry*. 1992; 161: 839-43.

4. Baron-Cohen S, Cox A, Baird G, Swettenham J, Nightingale N, Morgan K, i dr. Psychological markers in the detection of autism in infancy in a large population. *Br J Psychiatry*. 2008; 168(2): 158-63.
5. Brasic JR. Treatment of movement disorders in autism spectrum disorders. *Autism Spectrum Disorders*, New York. 2003; 273-346.
6. Bujas-Petković, Z. Autistični poremećaj, Zagreb: Školska knjiga.1995.
7. Carbone PS, Farley M, Davis T. Primary care for children with autism. *Am Fam Physician*. 2010; 400-53.
8. Craig J Newschaffer, Laura Kresch Curran Autism: an emerging. *Public Health Problem*. 2003; 118 (5): 300-40.
9. Međunarodna klasifikacija bolesti (2012). Dostupno na: [https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/44081/9789241547666\\_hrv.pdf;jsessionid=96C17588D552F37BD18CEB8B25C35E18?ssequence=1](https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/44081/9789241547666_hrv.pdf;jsessionid=96C17588D552F37BD18CEB8B25C35E18?ssequence=1) Pristupljeno: 03.05.2021 u 16:00.
10. Nacionalni okvir za probir i dijagnostiku poremećaja iz spektra autizma u djece dobi 0-7 godina u Republici Hrvatskoj. Dostupno na: [http://www.autizam-zagreb.com/wp-content/uploads/Nacionalni\\_okvir\\_za\\_PSA.pdf](http://www.autizam-zagreb.com/wp-content/uploads/Nacionalni_okvir_za_PSA.pdf) Pristupljeno: 05.06.2021.
11. Savez udruga za autizam Hrvatske (SUZAH). Dostupno na: <https://www.autizam-suzah.hr/> Pristupljeno: 06.07.2021 u 13:00.

#### Summary

CHILDREN WITH AUTISM: DO WE KNOW ABOUT THIS DISORDER?

Nikolina Ožbolt

*There are several interrelated causes that can lead to autism spectrum disorders. In most cases, there is a combination of genetic risk factors that may interact with environmental risk factors. Because of the complexity of the disorder and the overlapping symptoms that make each autistic individual unique, the exact cause is difficult to determine. The aim of this study was to find out what health professionals know about children with autism.*

Descriptors: AUTISM, CHILDREN, HEALTH PROFESSIONALS